

THESIS

BONN

1969

RÖNTGENOLOGISCHE DIFFERENZIERUNG DER AMELIE

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität

zu Bonn

vorgelegt von

Ingrid Aldag

aus Komotau

Bonn 1969

RÖNTGENOLOGISCHE DIFFERENZIERUNG DER AMELIE

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität

zu Bonn

vorgelegt von

Ingrid Aldag

aus Komotau

Bonn 1969

Angefertigt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Bonn

Referent: Prof. Dr. H. Weicker

Tag der mündlichen Prüfung: 2. Juni 1969

Aus dem Institut für Humangenetik der Universität Bonn

Direktor: Prof. Dr. H. Weicker

Herstellung: R. Schwarzbald, 5301 Witterschlick b. Bonn

Meinen Eltern



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153520_0144

Inhaltsverzeichnis

	Seite
I. Einführung in das Thema	7
II. Ergebnisse aus dem eigenen Beobachtungsgut	
1. Definition der Amelie und Auswahl der Fälle	8
2. Häufigkeit und Geschlechtsverteilung	9
3. Lokalisation der Amelie und Kombination mit anderen Extremitäten- mißbildungen	10
4. Begleitmißbildungen	12
5. Geburtsanomalien	14
6. Neigung zu Infekten und Hyperthermie	14
7. Habilitation	16
8. Äußeres Bild der Amelien	17
9. Aussehen des Schultergürtels	19
III. Ergebnisse aus den Fällen der Literatur	
1. Abgrenzung der Amelie	34
2. Häufigkeit und Geschlechtsverteilung	40
3. Lokalisation der Amelie und Kombination mit anderen Extremitäten- mißbildungen	41
4. Begleitmißbildungen	44
5. Chromosomenbild	46

	Seite
6. Amelie bei Zwillingen	46
7. Äußeres Bild der Amelien	46
8. Aussehen des Schultergürtels	48
9. Aussehen des Beckengürtels	54
IV. Diskussion der Ergebnisse aus eigenem Beobachtungsgut und Literatur	
1. Allgemeine Aussagen über Amelien	61
2. Morphologische Typen der Extremitätengürtel bei Amelie	
a) Schultergürtel	64
b) Beckengürtel	70
V. Zusammenfassung	74
VI. Anhang	
Tabelle I: Ameliefälle aus den aufgeführten Kliniken	76
Tabelle II: Ameliefälle ohne genauere Angaben	93
Tabelle III: Ameliefälle in der Literatur	106
Tabelle IV: Amelien bei Acardiern	138
VII. Literaturverzeichnis	147

I. Einführung in das Thema

Mißbildungen hat es zu allen Zeiten in einem geringen Prozentsatz unter den Neugeborenen gegeben. Von ihnen erweckten schon immer die Extremitätenmißbildungen wegen ihrer Auffälligkeit das Interesse ihrer Umgebung. In den Jahren 1959 - 1962 nahmen die Extremitätenmißbildungen zahlenmäßig beträchtlich zu. Hypo- und aplastische Gliedmaßenfehlbildungen traten zusammen mit Mißbildungen des Urogenitalsystems, des Herzens, des Intestinaltraktes und des Ohres so auffallend häufig auf, daß man sie als neues Mißbildungssyndrom zusammenfaßte und seit der Aufklärung zwischen Einnahme eines thalidomidhaltigen Schlafmittels in den ersten Wochen der Schwangerschaft und Auftreten dieses Mißbildungstyps von "Thalidomid - Embryopathie" spricht.

An Extremitätenmißbildungen kommen beim Thalidomid - Syndrom überwiegend Phokomelien, aber auch Amelien und isolierte Daumen- bzw. Zehenmißbildungen vor. Diese Gliedmaßenfehlbildungen wurden schon vor 1959 als Einzelmißbildungen beobachtet und auch in der Literatur beschrieben.

Es erhebt sich die Frage, ob es sich in den Jahren 1959 - 1962 lediglich um eine enorme Häufigkeitszunahme schon bekannter Extremitätenmißbildungstypen handelt oder ob Unterschiede zwischen den seltenen früheren Fällen und den zahlreicheren von 1959 - 1962 bestehen, die sich in ihrem äußeren Erscheinungsbild völlig gleichen.

In dieser Arbeit soll die Frage für die Amelie beantwortet werden. Bei der Amelie - dem völligen Fehlen einer, mehrerer oder aller Gliedmaßen - vereinfacht sich die Untersuchung gegenüber der so verschiedengradig ausgeprägten Phokomelie, da hier allein das Aussehen des Extremitätengürtels Aufschluß gibt. Es geht also darum, wie der zu einer Amelie gehörige Gliedmaßengürtel ausgebildet ist, ob sich die Fälle an Hand seiner Morphologie in Gruppen zusammenfassen lassen und ob die zwischen 1959 - 1962 gehäuft auftretenden Amelien überwiegend einer Gruppe angehören, die es in den früheren Jahren noch nicht gab.

II. Ergebnisse aus dem eigenen Beobachtungsgut

1. Definition der Amelie und Auswahl der Fälle

Als Amelien werden nur solche Fälle bezeichnet, die folgende zwei Punkte erfüllen:

1. eine, mehrere oder alle freien Extremitäten fehlen
2. keine knöchernen Rudimente der fehlenden Extremität sind nachweisbar

Der zugehörige Schulter- oder Beckengürtel kann normal oder unterentwickelt sein oder ganz fehlen. Das heißt, die Zuordnung zur Amelie wird ohne Berücksichtigung der Morphologie des Schulter- oder Beckengürtels getroffen. Dabei wird bewußt der anatomische Begriff "melos", der auch Schulter- oder Beckengürtel umfaßt, verletzt.

Der Auswertung liegen zunächst 45 Amelifälle zugrunde, die in 10 größeren deutschen Kliniken in den Jahren 1945 - 1967 registriert worden sind. Außer den Universitätskliniken der Umgebung wurden noch verschiedene Kliniken und Anstalten ausgewählt, die für ein großes Krankengut an mißgebildeten Kindern bekannt sind, da die Kliniken einen guten Ruf in der prothetischen Versorgung und besondere Kindergärten, Schulen oder Ausbildungsmöglichkeiten haben.

Folgende Kliniken wurden aufgesucht:

Orthopädische Klinik der Universität Bonn
 Orthopädische Universitätsklinik Köln
 Orthopädische Universitätsklinik Münster
 Orthopädische Universitätsklinik Düsseldorf
 Orthopädische Anstalt der Universität Heidelberg
 Orthopädische Klinik der Universität München
 Kinderklinik der Universität München
 Orthopädische Klinik der Krankenanstalten Dortmund
 Orthopädische Landeskinderklinik Söchteln (Rhld)

Orthopädische Klinik der Heil-, Lehr- und Pflegeanstalten für Körperbehinderte Volmarstein (Ruhr)

Die Amelien wurden entweder mit Hilfe einer Diagnosenkartei gesucht oder bei Durchsicht der unter "Mißbildungen" gesammelten Röntgenbilder oder Fotografien gefunden. Es wurden nur solche Fälle berücksichtigt, von denen entweder Röntgenbilder des amelischen Extremitätengürtels vorhanden oder zumindest ausführliche Röntgenbefunde wiedergegeben waren.

Die wichtigsten Angaben über diese 45 Fälle wie genauer Röntgenbefund des Extremitätengürtels, äußeres Bild der Amelie, weitere Mißbildungen außer denen der Extremitäten, Besonderheiten in Familienanamnese, Schwangerschaft und bei der Geburt sind in Tabelle I zusammengestellt. Die gebildete Kennziffer in Spalte 1 setzt sich zusammen aus Tabellenummer/Geburtsjahrgang, -monat, -tag und Anfangsbuchstabe des Zu- und Vornamens. In der zweiten Spalte ist angegeben in welcher Klinik und unter welcher Krankenblattnummer der Fall geführt wird. Die Gruppe, zu der sich im Verlauf der Arbeit das Aussehen des Extremitätengürtels einreihen läßt, ist nachträglich in die mit "Typ" bezeichnete Spalte eingetragen. Geordnet sind die Amelien nach ihrer Lokalisation und innerhalb dieser Abschnitte nach dem Geburtsdatum.

2. Häufigkeit und Geschlechtsverteilung

Eine Aussage über die Häufigkeit der Amelie bezogen auf die Anzahl aller Geburten läßt sich aus diesem ausgewählten Krankengut nicht gewinnen. Nur die Häufigkeit in den einzelnen Jahrgängen kann man vergleichen. Dabei zeigt sich, daß von 45 Ameliefällen der letzten 20 Jahre nur 9 Fälle zwischen 1945 und 1958, dagegen 35 Fälle zwischen 1959 und 1962 und wieder nur 1 Fall zwischen 1963 und 1966 liegen.

Unter den 45 Amelien sind 17 Knaben und 28 Mädchen, also etwa ein Verhältnis von 2 ♂ : 3 ♀. Dasselbe Verhältnis ergibt sich auch, wenn man die Fälle von 1945 bis 1958 und 1963 bis 1966 (4 ♂ : ♀) denen von 1959 bis 1962 gegenüberstellt (13 ♂ : 22 ♀).

3. Lokalisation der Extremitätenmißbildungen

Am häufigsten von allen in der Tabelle I aufgeführten Amelien kommen die Amelien beider oberer Extremitäten (44,5 %) und die Amelien der linken oberen Extremität (40 %) vor. Die Amelie der rechten oberen Extremität fand sich in nur 4 Fällen (8,9 %). Diese Verteilung ist vor allem durch die zahlreichen Fälle der Jahre 1959 - 1962 bedingt. Dagegen betreffen in den Jahren 1945 - 1958 und 1963 - 1966 7 der 10 Amelien beide obere Extremitäten. Von den restlichen 3 Amelien entfallen 2 auf die rechte obere und 1 auf die linke obere Extremität.

Die Amelien des Beckengürtels kommen alle in den Jahren 1959 - 1962 vor. Außerdem war auch in allen 3 Fällen der Schultergürtel in Mitleidenschaft gezogen. In einem Fall bestand eine Peromelie der rechten oberen Extremität, im anderen Fall eine Amelie der linken oberen sowie eine Phokomelie der rechten oberen Extremität und im dritten Fall eine Amelie aller 4 Extremitäten.

Dieser letztgenannte Fall (45/61.02.16 I. K.-H.) ist somit die hochgradigste Schädigung der Extremitätengürtel, die unter den 45 Fällen beobachtet wurde. Ein leichter Zweifel, ob es sich wirklich um eine Amelie beider unterer Extremitäten handelt, muß ausgesprochen werden, da in der Krankengeschichte vermerkt wurde, daß im Alter von 4 Tagen beiderseits unterhalb des Gesäßes etwa 10 cm lange Weichteilbürzel wegoperiert wurden. Ob sie nicht doch knöcherne Rudimente enthielten, ist nicht untersucht worden. Der Knabe, der außerdem an einer leichten Hornhauttrübung des linken Auges leidet und wegen eines schmalen Kiefers mit hohem Gaumenbogen nicht kauen kann, machte im Alter von 4 1/2 Jahren einen sehr aufgeweckten, intelligenten Eindruck.

Das fast ebenso stark geschädigte Mädchen (44/62.05.23 S. P.), das außer Amelien an 3 Extremitäten nur rechts oben eine 1-Finger-Phokomelie aufweist, verstarb im Alter von 2 1/2 Jahren an einer Hyperthermie.

Bemerkenswert ist die Familienanamnese des Knaben (43/60.07.11 S. A.) mit der Peromelie der linken oberen und der Amelie beider unterer Extremitäten. Seine Großmutter mütterlicherseits habe eine Verkürzung des 4. Metacarpus auf der linken Seite gehabt, und in der Seitenlinie des Vaters sei ein Kind mit schweren Spaltbildungen des Gesichts geboren worden. Es ist einer der beiden einzigen Fälle der Tabelle I, bei denen in der Familienanamnese irgendwelche Mißbildungen angegeben sind. Der linke Unterarm des auffallend intelligenten Knaben ist stark verkürzt, und auf das gut bewegliche Handgelenk folgt nur ein Metacarpalstumpf. Das Wiederauftreten einer Handmißbildung in der 2. Generation, jetzt in stärkerer Ausbildung, läßt an eine genetische Ursache denken. Ob auch die Amelie genetisch bedingt ist oder ob sie hier zufällig zu einer außerdem vorhandenen, vererbten Handmißbildung hinzukam, kann dieser eine Fall nicht aufklären.

Auffallend ist auch, daß in keinem anderen Fall eine Amelie mit einer Peromelie kombiniert vorkommt, während sich wegen der Häufung mit der Phokomelie geradezu eine fortlaufende Reihe je nach Zeitpunkt der Entwicklungsstörung von der geringgradigen Phokomelie über die hochgradige 1-Finger- bzw. 1-Zeh-Phokomelie bis zur Amelie aufstellen läßt.

Von den 45 Ameliefällen aus dem eigenen Beobachtungsgut haben 18 keine weiteren Extremitätenmißbildungen (40%). Es sind vor allem die Amelien der Jahre 1945 - 1958 und 1963 - 1966, von denen nur einer der 10 Fälle eine weitere grobe Extremitätenmißbildung aufweist und zwar außer der Amelie beider oberer Extremitäten eine Ektromelie der rechten unteren Extremität. Bei diesem Fall (38/58.08.21 B. A. ♀) fällt die Schwangerschaftsanamnese auf. Die Mutter habe mens II einen Ohnmachtsanfall, mens IV Nervenentzündung im rechten Arm und Bein sowie eine Grippe und mens IX Gelbsucht gehabt.

Von den 35 Ameliefällen der Jahre 1959 - 1962 haben nur 9 (25,7 %) keine weiteren groben Extremitätenmißbildungen. Alle 9 Fälle sind Amelien beider oberer Extremitäten.

Die in diesen Jahren in etwa der Hälfte der Fälle vorkommende Amelie der linken oberen Extremität ist in 75 % der Fälle mit einer Phokomelie der rechten oberen Extremität und in 12 % mit einer Phokomelie der rechten oberen und beider unterer Extremitäten kombiniert. Bei allen 17 Amelien der linken oberen Extremität ist auch die rechte obere Extremität phokomelisch mißgebildet. Auch bei der Amelie rechts oben der Jahre 1959 - 1962 (2 Fälle) ist links eine Phokomelie. Die einseitigen Amelien aus den Jahren 1945 - 1958 und 1963 - 1966 (3 Fälle) zeigen dagegen eine völlig normale andere Extremität.

In der Tabelle auf S. 13 sind die Ameliefälle nach ihrer Lokalisation aufgegliedert und ihre Kombination mit Ektromelie, Peromelie und Phokomelie schematisch wiedergegeben. Die 4 Quadranten entsprechen den 4 Extremitäten, so daß sich folgendes

Lokalisationsschema ergibt:	li ob	re ob
	li unt	re unt

Die Art der Mißbildung wurde durch einen Kennbuchstaben im entsprechenden Quadranten angegeben.

4. Begleitmißbildungen

Bei Betrachtung der Begleitmißbildungen muß man wieder die Jahresgruppen 1945 - 1958, 1963 - 1966 und 1959 - 1962 gesondert betrachten.

In den Jahren 1959 - 1962 kommen folgende Symptome gehäuft vor:

Hüftgelenksdysplasie (10)

Naevus flammeus medialis (9)

Ohrmißbildungen (8)

Skoliose (4)

Augenmißbildungen (4)

Gesichtsparesen (3)

Herzmißbildungen (3)

Urogenitalmißbildungen (2)

Außer der Hüftgelenksdysplasie und der Skoliose gehören alle übrigen zu dem Thalidomid-Syndrom.

Lokalisation der Amelie und ihre Kombination
mit anderen groben Extremitätenmißbildungen

Amelien	weitere Extremitätenmißbildungen									
	insg. 1959 - 62		ohne		eine		zwei		drei	
			insg. 59-62		insg. 59-62		insg. 59-62		insg. 59-62	
re ob	4	2	2	-	2 $\frac{PH}{A}$	2 $\frac{PH}{A}$	-	-	-	-
li ob	18	17	1	-	13 $\frac{A}{PH}$	13 $\frac{A}{PH}$	2 $\frac{A}{PH}$	2 $\frac{A}{PH}$	2 $\frac{A}{PH}$	2 $\frac{A}{PH}$
re unt	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
li unt	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
bd ob	20	13	15	9	2 $\frac{A}{A}$	2 $\frac{A}{A}$	2 $\frac{A}{PH}$	2 $\frac{A}{PH}$	2 $\frac{A}{PH}$	2 $\frac{A}{PH}$
bd unt	1	1	-	-	1 $\frac{A}{A}$	1 $\frac{A}{A}$	-	-	-	-
re ob	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
re unt	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
re ob	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
li unt	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
li ob	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
re unt	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
li ob	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
li unt	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
bd ob	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
re unt	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
bd ob	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
li unt	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
bd unt	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
re ob	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
bd unt	1	1	-	-	1 $\frac{A}{PH}$	1 $\frac{A}{PH}$	-	-	-	-
li ob	-	-	-	-	1 $\frac{A}{A}$	1 $\frac{A}{A}$	-	-	-	-
alle 4 Extr.	1	1	-	-	-	-	-	-	-	-
	45	35								

A = Amelie
E = Ektromelie
P = Peromelie
PH = Phokomelie

Bei den 10 Fällen der Jahre 1945 - 1958 und 1963 - 1966 sind jeweils 1 mal genannt:

Hüftgelenksluxation

Skoliose

Spaltbildung des Gesichts

Die letztgenannte Begleitmißbildung findet sich bei einem Knaben (24/63.05.29 J. B.) mit Amelie beider oberer Extremitäten, der außer einer breiten Gaumenspalte auch eine Hypoplasie des Unterkiefers und eine zurückfallende, kleine Zunge hat (Hauptsymptome des Pierre Robin'schen Symptomenkomplexes). Außerdem ist es der zweite Fall des eigenen Beobachtungsgutes, in dem in der Familienanamnese eine Mißbildung angegeben wird. Der Vater des Knaben habe eine Lippen-Kiefer-Gaumenspalte gehabt. Ob die Minderwertigkeit im Genmaterial, auf die die als erblich angesehene Gesichtsspaltung hinweist, auch für die aufgetretene Amelie verantwortlich ist oder ob sie zufällig hinzukam, bleibt hier offen.

5. Geburtsanomalien

Die von vielen Autoren u.a. E. Michaelsen, E. Happe und Bain u.a. geäußerte Feststellung, daß bei mißgebildeten Kindern anormale Geburtslagen i.b. Steißlagen gehäuft vorkommen (bei E. Happe in 12,63 %), bestätigt die Zahl von 4 Geburten (12,2 %) aus Steißlage unter 33 Geburten mit näheren Angaben damit auch für die Amelien des eigenen Beobachtungsgutes. Nach Martius kommen bei normalen Kindern nur 3 % Beckenendlagen vor.

6. Neigung zu Infekten und Hyperthermie

Auffällig bei den Kindern mit Amelien sind die Infektlabilität und die Hyperthermie ohne Ursache.

Bei den 45 Fällen des eigenen Beobachtungsgutes werden bei 2 Kindern die Infektanfälligkeit und bei 4 Kindern die Hyperthermie hervorgehoben.

H. H. Pomerance und H. Soifer äußern die Meinung, der sich O. Oertel anschließt, daß die reduzierte Hautoberfläche der Ameliekinder - nach der 9er Regel von Wallace bei Verbrennungen fehlen z.B. bei einer Amelie beider unterer Extremitäten 36 % der Hautoberfläche - einen Anteil an der herabgesetzten Abstrahlung der Wärme hat und auch eine funktionelle Insuffizienz des Wärmeregulationszentrums im Mittelhirn als Ursache der Hyperthermie in Betracht kommt.

Gegen die verringerte Wärmeabstrahlungsfläche wendet J.E. Sjöstedt ein, daß aber auch die Wärmeproduktion durch fehlende Kontraktion der Extremitätenmuskeln bei diesen Kindern vermindert ist. Er erklärt die Hyperthermie damit, daß durch Fehlen der langen Röhrenknochen die Haematopoese mangelhaft ist und daraus eine geringere Infektabwehr resultiert, die leicht zur Sepsis und damit zur Hyperthermie führt. Außerdem nimmt Sjöstedt noch einen unbekannten Faktor analog zur geringeren Infektabwehr bei mongoloiden Kindern an.

E. Marquardt schreibt zu diesem Thema: "Infolge zu warmer Kleidung und infolge des Fehlens wichtiger Wärmeabgabeflächen entwickelt sich ein Wärmestau, der septische Temperaturen vortäuschen kann. Eventuell handelt es sich zusätzlich um zentrale Dysregulationen, die sich im 2. - 3. Lebensjahr zumeist normalisieren. Infekte dürfen deshalb aber nicht übersehen werden, zumal sich diese Kinder wegen starker Transpiration leicht erkälten."

Ein Grund für den frühen Tod der Kinder ist wohl auch manchmal unzureichende Fürsorge und vernachlässigte Pflege.

7. Habilitation

Das Wichtigste für diese Kinder ist die Habilitation d.h. die Eingliederung in einen normalen Lebensablauf.

Einige Kliniken (z.B. Heidelberg, Münster) haben für ihre Kinder mit Extremitätenmißbildungen eigene Abteilungen eingerichtet, in denen die Kinder zeitweise aufgenommen werden. Sie werden dann prothetisch versorgt und erlernen von erfahrenen Krankengymnastinnen Hilfen für das tägliche Leben und Übungen, die ihre Beweglichkeit erhalten und verbessern. Die Mütter der Kinder werden in diesen Zentren auch einige Tage untergebracht und in der Benutzung und Pflege der Prothesen angeleitet. Gleichzeitig werden sie in der Durchführung gymnastischer Übungen sowie in der Anwendung von Hilfen im Haushalt und beim Spielen für das körpergeschädigte Kind unterrichtet.

Der Münchner Kinderklinik ist ein Dysmelie-Kindergarten angegliedert. In Köln konnte ich eine Sonderschule besichtigen, in der zur damaligen Zeit (1967) zwei Kinder mit Amelien aufgenommen waren.

Die prothetische Versorgung von Amelie-Kindern soll schon im Säuglings- und Kleinkindesalter einsetzen. Schilderungen der Therapie in den verschiedenen Lebensaltern und zahlreiche bewährte Ratschläge gibt E. Marquardt in seinen Veröffentlichungen. Während den meisten Kindern mit pneumatischen Prothesen, die z.B. bei Amelie beider oberer Extremitäten durch ein Kinndruckventil gesteuert werden können, geholfen wird, schlagen die Finnen M. Sulamaa und S. Ryoppy ein operatives Vorgehen vor z.B. Wendung der Clavicula, um den Humerus zu ersetzen.

Eine der vielen Schwierigkeiten im Leben der Betroffenen schildert A. Wacek bei einer 34jährigen graviden Frau mit Amelie beider oberer Extremitäten, Phokomelie der rechten unteren Gliedmaßen, Aplasie einer linken Zehe und Lippen-Kiefer-Gaumenspalte. Da sie einer aktiven Mithilfe bei der Geburt nicht fähig war, wurde am errechneten Termin eine Sectio caesarea ausgeführt und ein Kind frei von manifesten Mißbildungen geboren. Der Wochen-

bettverlauf gestaltete sich komplikationsreich, da nur eine beschränkte intravenöse Therapie durch Freilegung der linken vena saphena möglich war und eine erhöhte Embolie- und Ileusgefahr bestand.

8. Äußeres Bild der Amelien

Für den Abschluß des amelischen Extremitätengürtels ergeben sich fünf charakteristische Bilder:

1. kleine Hautwarzen, Hohlwarzen, Weichteilbürzel, Hautknospen, knopfartige Hautausstülpungen z.T. mit Schnürfurche und umgebendem Ringwall
2. Hauteinziehungen (Grübchen)
3. glatte Haut
4. größere, fleischige Hautanhängsel
(aber noch ohne knöcherne Rudimente)
5. Hautnarben

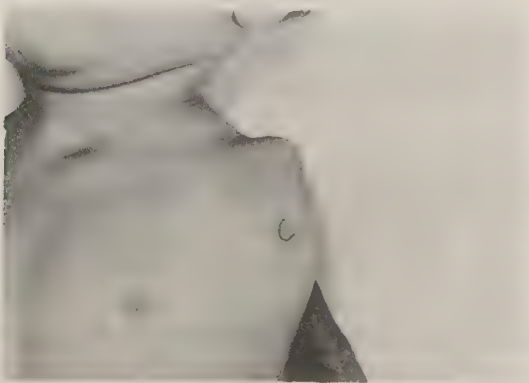


Abb. 1: Warze als äußeres Bild der Amelie
(6/62.02. 13 P. B.)

Von 51 der 62 Amelien am Schultergürtel aus dem eigenen Beobachtungsgut ist etwas über ihr äußeres Bild bekannt. (Bei der Amelie beider oberer Extremitäten werden beide Seiten einzeln gezählt, da sie verschieden ausgeprägt sein können.)

Etwa die Hälfte der Fälle zeigt ein brustwarzenähnliches Aussehen (Abb. 1), ein Viertel der Fälle hat ein Grübchen (Abb. 2) und der Rest der Fälle verteilt sich ungefähr gleichmäßig auf die Gruppen "glatte Haut" (Abb. 3), "größere Anhänge" und "Hautnarben".

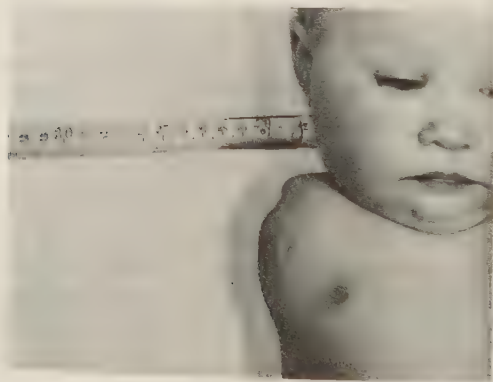


Abb. 2: Grübchen als äußeres Bild der Amelie
(30/61.06.10 B. G.)

Die Fälle der Jahre 1959 - 1962 machen etwa $\frac{2}{3}$ der 51 ausgewerteten Stellen aus. Das gleiche Verhältnis findet man auch in der Verteilung innerhalb der einzelnen Gruppen.

Da im Beobachtungsgut nur 6 amelische Stellen am Beckengürtel vorkommen, ist hier eine Auswertung nicht möglich.



Abb. 3:
glatte Haut als
äußeres Bild der Amelie
(20/61.09.20 U. S.)

9. Aussehen des Schultergürtels

Zur Beurteilung des zur Amelie gehörigen Extremitätengürtels werden Röntgenaufnahmen oder ausführliche Röntgenbefunde der Kliniken benutzt.

Ihre Verwendung zur Beurteilung des Aussehens von Schulter- und Beckengürtel lehnen Nichamkina, H. Tolle und O. Oertel ab.

Nichamkina und O. Oertel erkennen nur eine Röntgenaufnahme im späteren Alter (etwa 2 Jahre) voll an, da bis dahin alle Knorpelanlagen verknöchert seien und damit z.B. die Anlage des Schultergürtels überhaupt erst zu beurteilen sei. H. Tolle mahnt zur Vorsicht, weil durch Kalkarmut Mangelbildungen vorge-

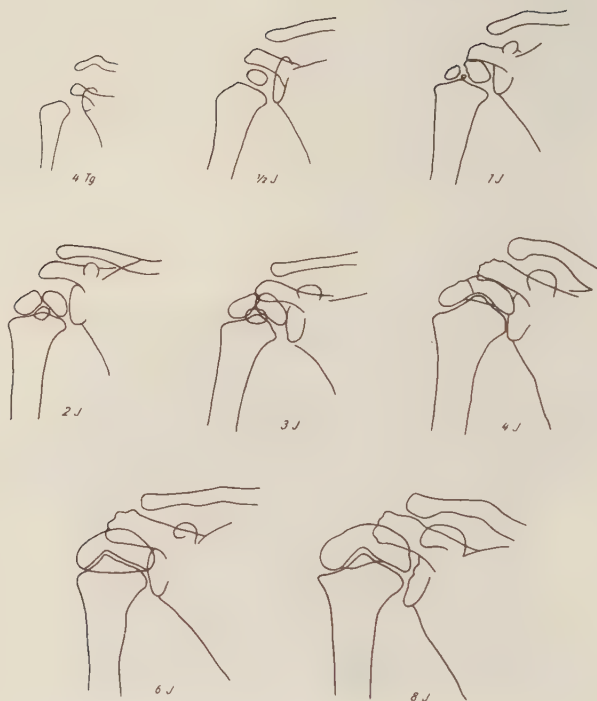


Abb. 4: normaler Schultergürtel
aus Grashey, Atlas typischer Röntgenbilder

täuscht werden können. Dieses Argument muß berücksichtigt werden, aber die Vielzahl der so charakteristisch immer gleich aussehenden und scharf gegen die Umgebung abgegrenzten Hypoplasien sind wohl schwerlich alle durch Kalkmangel bedingt.

Nach dem Auftreten der Knochenkerne (Schultergürtel: 3. Fetalmonat, Beckengürtel: 3. - 6. Fetalmonat) haben die Extremitätengürtel zu jedem Zeitpunkt der Entwicklung ein typisches Aussehen auf dem Röntgenfilm. Durch Vergleich mit diesem normalen Bild (Abb. 4) lassen sich also auch in jedem Alter auf Grund eines Röntgenbildes Aussagen über die Anlage der Skelettgürtel machen. Wie die knorpelige Gelenkpfanne wirklich ausgebildet ist, läßt sich röntgenologisch nicht beurteilen. Ob aber z.B. der Gelenkfortsatz und die Cavitas glenoidalis an der Scapula überhaupt angelegt sind, zeigt eine Röntgenaufnahme.

5 Beispiele aus dem eigenen Beobachtungsgut, bei denen Röntgenaufnahmen in verschiedenen Lebensaltern aufgenommen wurden, zeigen, daß trotz des postnatalen Wachstums die auffallende, von der Norm abweichende Ausbildung in ihrer Relation bestehen bleibt.

Abb. 5 und 6 geben das Röntgenbild einer Amelie links oben (2/62.03.29 G. F.) im Alter von 6 Monaten und 5 Jahren wieder.

Die amelischen Extremitätengürtel sind nicht alle gleich ausgebildet, sie unterscheiden sich in typischen Merkmalen. Doch treten diese Abweichungen nicht wahllos auf, sondern mehrere Merkmale zusammen charakterisieren einen Typ, dem sich dann zwanglos mehr oder weniger Fälle zuordnen lassen.

Mit Hilfe dieser Typenaufstellung lassen sich die Amelien des Schultergürtels in 3 große Gruppen einteilen.

A: normaler Typ

B: hypoplastischer Typ

c: nicht einheitlich charakterisierbare Fälle

Nicht immer treffen alle Merkmale eines Types bei einem Fall zu. Entscheidend für die Zuordnung ist, daß die Charakteristika, die bei der Beschreibung der Gruppen durch Unterstreichen im

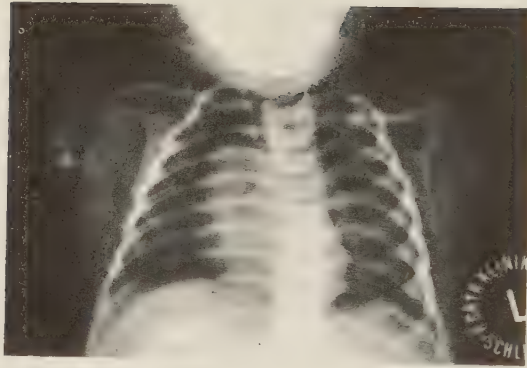
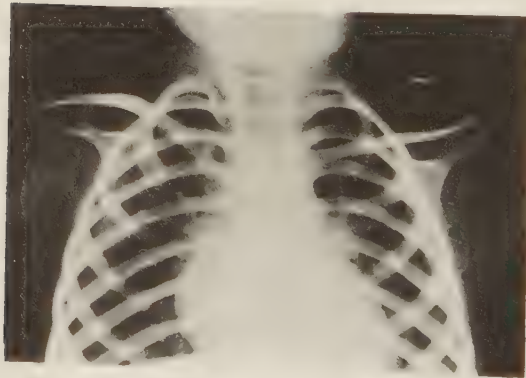


Abb. 5: im Alter von 6 Monaten

Amelie li ob (2/62.29.03 G. F.)

Abb. 6: im Alter von 5 Jahren



Text hervorgehoben werden, ausgeprägt sind. Geringe Abweichungen vom Typ werden in Untergruppen, die durch einen Index angezeigt sind, zusammengefaßt.

Ist die Gruppenzugehörigkeit nicht ganz sicher zu beurteilen, so wird die Gruppe in Klammern gesetzt.

Der Typ A des Schultergürtels ist durch eine normal aussehende Clavicula und Scapula charakterisiert. Acromion und Gelenkfortsatz sind vorhanden.

Eine weitere Unterteilung ergibt sich durch das verschiedene Bild der Cavitas glenoidalis.

Als Typ A (ohne Index) werden alle die Fälle bezeichnet, bei denen von einer normal ausgebildeten Cavitas glenoidalis, die nur statt nach lateral mehr nach cranial zeigt, gesprochen werden kann oder deren Röntgenbilder nichts Genaueres über das Aussehen des sichtbar vorhandenen Gelenkfortsatzes erkennen lassen. Ein Röntgenbild, das eindeutig eine völlig normal ausgebildete Cavitas glenoidalis zeigt, läßt sich im eigenen Beobachtungsgut nicht finden.

Beispiele für A: 19/30.12.08 B. M.

22/52.10.03 L. M.

23/34.06.14 H. M.

Beim Typ A₁ (Abb. 7) besteht die nach cranial weisende Cavitas glenoidalis aus zwei vorspringenden Höckern, die durch eine tiefe Furche voneinander getrennt sind.

Beispiele für A₁: 39/58.02.11 P. B.

41/39.12.24 Sch. Ch. rechts

In diese Gruppe gehört eine Amelie beider oberer Extremitäten bei einem Knaben (39/58.02.11 P. B.), dessen Mutter im 1. Schwangerschaftsmonat Röteln gehabt haben soll.

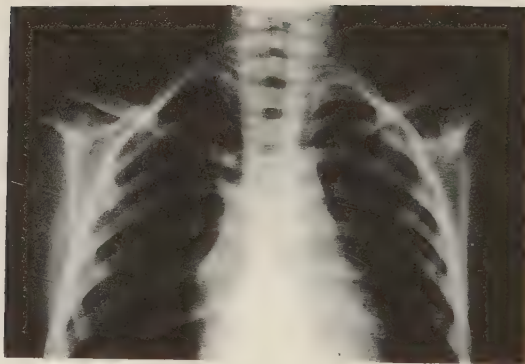


Abb. 7: Amelie bd ob vom Typ A_1
(39/58.02.11 P. B.)

Typ A_2 und A_3 sind eng verwandt. Während A_2 (Abb. 8) eine abgerundete statt einer hohlen Gelenkfläche aufweist, ist bei Typ A_3 (Abb. 9) ein deutliches Tuberculum glenoidale vorhanden.

Beispiele für A_2 : 35/60.09.03 C. A.
36/59.11.12 B. P.
38/58.08.21 B. A.

Beispiele für A_3 : 24/63.05.29 J. B.
40/56.06.12 H. B.
41/39.12.24 Sch. Ch. links

Bei den 3 Fällen der Untergruppe A_2 fällt auf, daß nicht nur ihre Schultergürtel sich gleichen, weil der Gelenkfortsatz abgerundet ist, sondern sie weisen auch dieselbe seltene Kombination von Extremitätenmißbildungen auf. Neben der Amelie beider oberer Extremitäten, die im Allgemeinen meist ohne weitere Gliedmaßenfehlbildung vorkommt, findet man hier zusätzlich

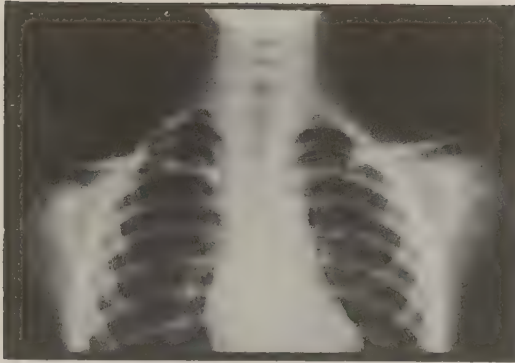


Abb. 8: Amelie bd ob vom Typ A₂
(36/59.11.12 B. P.)

bei einer unteren Extremität eine Hypoplasie des Femurs, Aplasie der Fibula, Hypo- oder Aplasie der Tibia und einen 4-strahligen Fuß. Ebenso ist bei allen 3 Fällen ein Vermerk in der Schwangerschaftsanamnese.

Die Mutter des Knaben 35/60.09.03 C. A. habe im 2. Schwangerschaftsmonat eine Grippe mit Ischias durchgemacht und sei mit Vitaminen und Penicillin behandelt worden.

Während der Schwangerschaft nahm die Mutter des Knaben 36/59.11.12 B. P. Vitamin-Präparate ein.

In der Schwangerschaftsanamnese des Falles 38/58.08.21 B. A. ♀ sind im 2. Monat ein Ohnmachtsanfall der Mutter, im 4. Monat Nervenentzündungen im rechten Arm und Bein sowie eine Grippe und im 9. Monat eine Gelbsucht vermerkt.

Der hypoplastische Typ B (Abb. 10, 11 und 12) wird folgendermaßen charakterisiert: Die Clavicula verläuft gestreckt ohne typische S-förmige Krümmung mehr oder weniger steil nach oben

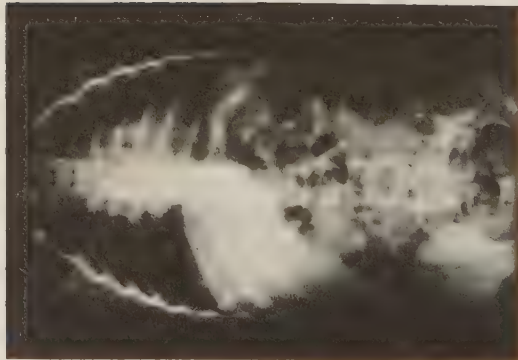


Abb. 9: Amelie bd ob vom Typ A₃
(40/56.06.12 H. B.)

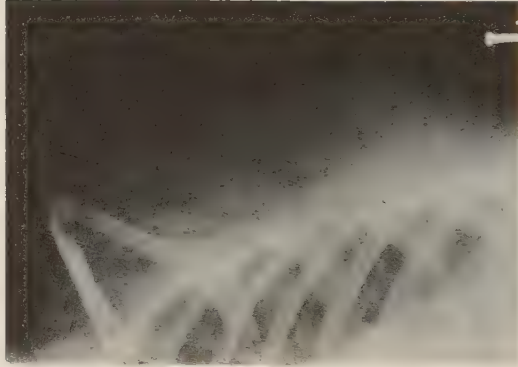


Abb. 10: Amelie bd ob vom Typ B
(14/60.12.19 W. F.)

außen. Die Scapula ist hypoplastisch, d.h. sie reicht nicht von der 1. - 8. Rippe. Das Acromion ist lang ausgezogen, verdünnt, zeigt keine Endverdickung und steht schräg oder steil nach oben. Das Acromion-Claviculargelenk ist normal ausgebildet und springt wegen der hypoplastischen Scapula auffallend in die Schulterweichteile vor. Am Treffpunkt des Margo lateralis scapulae mit dem Margo superior scapulae ist kein Gelenkfortsatz und auch keine Cavitas glenoidalis ausgebildet.

Beispiele: 2/62.03.29 G. F.	20/61.09.20 U. S.
3/62.03.20 St. S.	21/60.11.27 Sch. M.
4/62.02.20 S. B.	25/62.06.03 St. B.
5/62.01.16 G. M.	26/62.04.10 R. H.
6/62.02.13 P. B.	28/62.01.21 B. M.
7/61.10.05 L. M.	29/61.11.29 N. U.
8/61.08.25 Z. U.	30/61.06.10 B. G.
9/61.08.03 J. D.	31/61.09.24 N. St.
10/61.07.31 H. M.	32/61.05.03 B. K.
11/61.06.28 K. G.	33/61.04.10 D. Th.
13/61.04.24 H. E.	34/61.03.24 F. S.
14/60.12.19 W. F.	44/62.05.23 S. P.
15/60.10.28 B. Th.	45/61.02.16 I. K.-H.
17/59.10.17 S. St.	

Auf Grund der Röntgenbilder vermutet man, daß das Corpus scapulae direkt in die Spina scapulae und das Acromion übergeht, ohne die oberhalb der Basis der Spina scapulae liegenden Teile überhaupt auszubilden.

Unter B₁ (Abb. 13 und 14) werden 5 Fälle geführt, bei denen die Clavicula im lateralen Drittel einen deutlichen Knick aufweist.

Beispiele: 1/62.05.15 H. D.	29/61.11.29 N. U.
12/61.04.24 U. G.	37/59.10.18 H. Ch.
27/62.04.05 L. Ch.	

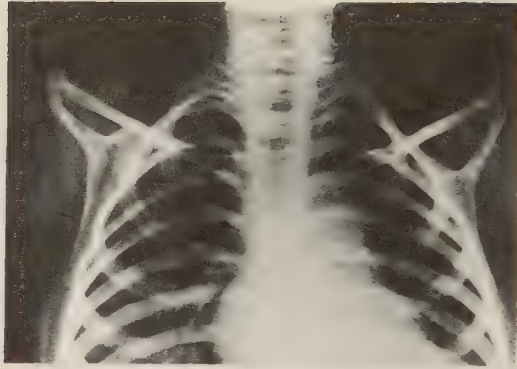


Abb. 11: Amelie bd ob vom Typ B
(32/61.05.03 B. K.)

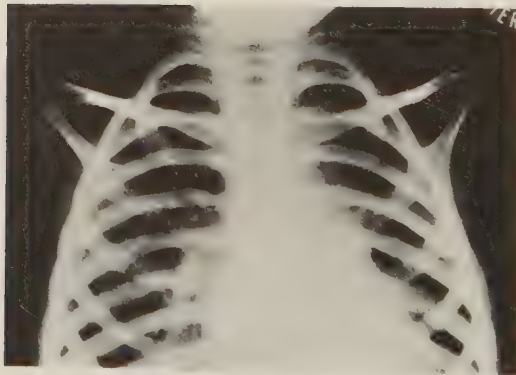


Abb. 12: Amelie bd ob vom Typ B
(25/62.06.03 St. B.)



Abb. 13: Amelie li ob vom Typ B₁
(12/61.04.24 U. G.)

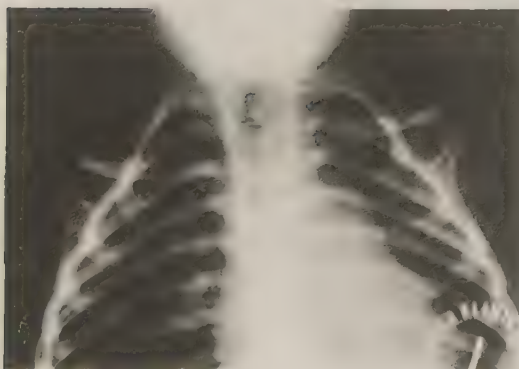


Abb. 14: Amelie bd ob vom Typ B₁
(37/59.10.18 H. Ch.)

In Gruppe C werden 3 Fälle aufgeführt, von denen jeder ein verschiedenes, merkwürdiges Bild bietet.

C₁ (Abb. 15): 18/46.07.22 W. H.

Die etwas verdickte linke Clavicula verläuft steil nach oben, endet aber in ihrem äußersten Drittel mit einer nicht glatt begrenzten, kolbenartigen Auftreibung. Eine Scapula ist nicht sichtbar, einige Kalkschatten könnten Reste ihres medialen Teiles darstellen. In Höhe von C₆ und C₇ ist ebenfalls ein nach lateral gerichtetes, etwa die Dicke der Clavicula besitzendes Rudiment sichtbar, das nach 2 - 3 cm mit ungleichmäßigen Bruchrändern abbricht.

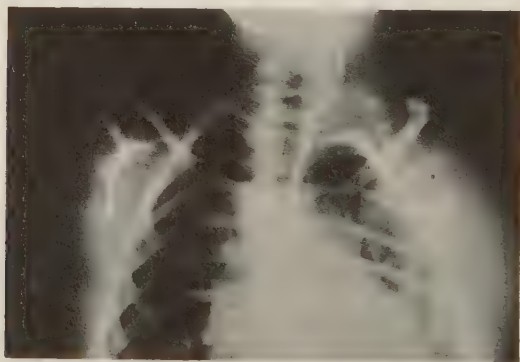


Abb. 15: Amelie li ob, Typ c₁
(18/46.07.22 W. H.)

C₂ (Abb. 16): 16/60.09.20 W. C.

Die verdickte Clavicula endet plötzlich etwa in der Hälfte der normalen Länge. Ihr Ende ist nicht glatt, sondern ausgefasert und sieht wie durchgebrochen aus. Die Scapula bildet kein Acromion, sie endet plötzlich am Collum scapulae.

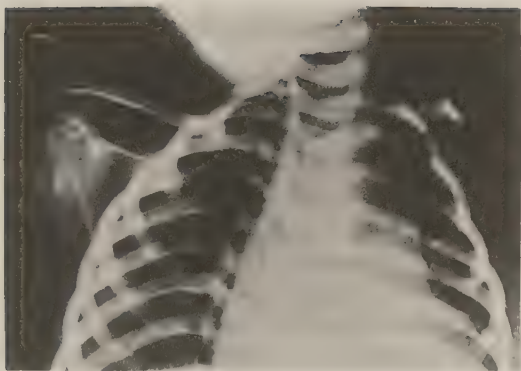


Abb. 16: Amelie li ob, Typ C₂
(16/60.09.20 W. C.)

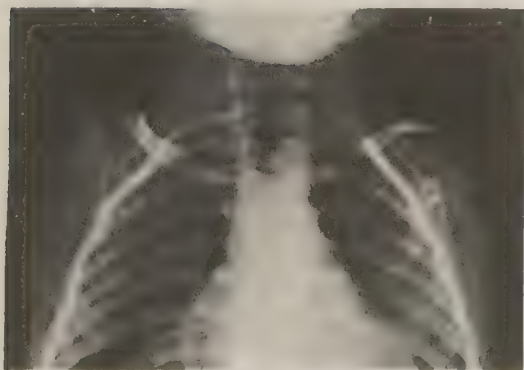


Abb. 17: Amelie bd ob, Typ C₃
(42/52.11.04 Z. K.)

C₃ (Abb. 17): 42/52.11.04 Z. K.

links: Die Clavicula ist normal, die Scapula dysplastisch. Das Acromion ist verdickt und etwas verlängert. Es verläuft nach oben konkav gebogen. In den Zwischenraum zwischen Clavicula und gebogenem Acromion projiziert sich der oberste Anteil der Scapula. Er ist durch ein Collum von der Scapula abgesetzt und verbreitert sich dann erheblich und weist genau nach cranial. Es handelt sich wohl um die nach cranial verlagerte und dysplastische Anlage der Cavitas glenoidalis. Das verbreiterte Ende des Scapulateils ist nicht nach oben konkav, sondern leicht konvex.

rechts: Die nach schräg oben verlaufende Clavicula ist in ihrem lateralen Drittel stark abgeknickt. Die Scapula ist dysplastisch. Ihr Acromion ist dünn, lang ausgezogen und verläuft steil nach cranial. Ein Collum scapulae ist angedeutet vorhanden, die Scapula endet direkt im Collum scapulae mit einer geraden Linie.

Den 3 Fällen ist nur gemeinsam, daß wie abgebrochen aussehende Endflächen bei Clavicula oder Scapula beschrieben werden. Dadurch erinnert ihr Aussehen an eine mechanische Einwirkung - z.B. an die in der früheren Literatur als alleinige Ursache für die Amelie angesehene amniotische Abschnürung - und zwar in frühester Entwicklungsperiode, da keine äußerlich sichtbaren Narben zurückblieben. Äußerlich fallen C₁ und C₂ durch ihre schräge Schulterkontur ohne vorspringendes Schultergelenk auf.

Von den älteren Fällen des eigenen Beobachtungsgutes ist Fall C₁ (18/46.07.22 W. H.) der einzige, über dessen weiteres Schicksal etwas zu erfahren war. Der zur Zeit der Auswertung schon 21-jährige junge Mann hatte mit einer für ihn konstruierten Schreibhilfe, die er mit dem einen am rechten Schultergürtel vorhandenen Finger dirigierte, gelernt, schnell und gut zu schreiben, so daß er zunächst in seiner Pflegeanstalt die Buchführung erlernte und nach Abschluß der Lehre eine Anstellung an einer städtischen Stelle annehmen konnte.

Fall C₂ (16/60.09.20 W. C.) ist ein 1960 geborenes Mädchen von schwarzer Hautfarbe, die neben der Amelie der linken oberen und der Phokomelie der rechten oberen Extremität auch noch eine Ektromelie der rechten unteren Extremität aufweist, eine recht seltene Kombination von Extremitätenmißbildungen.

Die Amelien beider oberer Extremitäten gehören jeweils zur gleichen Gruppe und unterscheiden sich nur in 2 Fällen in der Untergruppe:

41/39.12.24 Sch. Ch. rechts A₁, links A₃

29/61.11.29 N. U. rechts B, links B₁

An Hand der Kennziffern, deren erste Zahl nach dem Schrägstrich das Geburtsjahr angibt, fällt sofort auf, daß die Gruppen B und B₁ nur Fälle (32) der Jahrgänge 1959 - 1962 enthalten.

Die Gruppen A, A₁, A₂, A₃ weisen unter 11 Fällen nur zwei zwischen 1959 - 1962 auf, die beide zur Untergruppe A₂ gehören.

Es sind die auch auf S. 24 schon erwähnten Fälle: 35/60.09.03 C.A. und 36/59.11.12 B. P.

Da der Gruppe C nur 3 Fälle angehören, läßt sich hier über die Jahrgangsverteilung nichts aussagen.

Ebenso lassen die 3 Amelien des Beckengürtels aus dem eigenen Beobachtungsgut keine Gruppeneinteilung zu. Sie werden bei der Auswertung der Amelien der unteren Extremitäten aus der Literatur mitberücksichtigt.

III. Ergebnisse aus den Fällen der Literatur

1. Abgrenzung der Amelie

Um alle in der Literatur veröffentlichten Ameliefälle eines bestimmten Zeitraumes zu erfassen, muß zunächst die Verwendung des Begriffes Amelie im Schrifttum kritisch betrachtet und gegenüber anderen Mißbildungsformen abgegrenzt werden.

Die zu Beginn dieser Arbeit gegebene Definition mit folgenden Charakteristika:

1. eine, mehrere oder alle freien Extremitäten fehlen
2. keine knöchernen Rudimente der fehlenden Extremität
sind nachweisbar

stimmt mit der von H.-R. Wiedemann, G. Jentschura, Marquardt und Rudel, H. Schönenberg, C. B. Hall, Brooks und Dennis, A. P. Norman und R. Rheindt überein.

St. Hedenstedt und S. Weil unterteilen weiter in:

totale Amelie: alle vier Extremitäten sind betroffen

(echte Amelie bei Gg. B. Gruber)

partielle Amelie: nur eine oder mehrere, aber nicht alle
Extremitäten sind betroffen

Von allen Autoren werden die Bezeichnungen mono- oder dibrachial bzw. -crural benutzt.

Dagegen bezeichnet A. Förster und mit ihm S. Cholmogoroff nur den Mangel aller 4 Extremitäten als Amelie und spricht z.B. von Monopus oder Apus bei Fehlen einer oder beider unterer Gliedmaßen.

Im französischen Schrifttum u.a. bei M. Ball, H. Meunier, R. Massart und B. Duhamel werden Amelien als "ectromèles" geführt und völliges oder teilweises Fehlen im Sinne einer rudimentären Ausbildung nicht voneinander getrennt. Von Amelie sprechen sie nur bei "ektromeler Deformität aller 4 Extremitäten". Diese Benennung geht auf die Einteilung Geoffroy St. Hilaire zurück.

Diese Bezeichnungen benutzt auch J. C. Arnett in einem amerikanischen Text.

Zur Abgrenzung gegenüber anderen Mißbildungsformen werden die zwei Punkte der Amelie-Definition herangezogen.

1. Fehlen einer, mehrerer oder aller Extremitäten:

Sirenen (Sympodie, Symmelie, Sirenomelie) gehören nicht zu den Amelien, obwohl sie nur eine untere Extremität haben. Der zapfenförmige Fortsatz ist nämlich durch Verschmelzung der lateralen Ränder beider mehr oder weniger vollständig angelegten Gliedmaßen entstanden. Zugleich sind Becken, untere Wirbelsäule und Urogenitalsystem - also dorsal und ventral gelegene Organanlagen - fehlgebildet. Die Vereinigung kann auch nur in den Weichteilen bestehen und innerlich völlig getrennte Knochensysteme der beiden Beine enthalten (Gg. B. Gruber).

Pseudosirenen (sirenoide Monopodie, amelische Monopodie, Monomelie) dagegen haben Amelien, denn die eine vorhandene, medial angenäherte Extremität besteht nur aus Elementen einer unteren Gliedmaße. Gleichzeitig können Störungen des Urogenitalsystems, der Wirbelsäule und des Beckens bestehen, die symmetrisch oder aber meist einseitig auftreten. Wegen ihres sirenenähnlichen äußeren Bildes und der Begleitmißbildungen des caudalen Körperendes werden sie im Schrifttum unter den sirenoiden Mißbildungen und nicht als Amelien geführt. P. Loustalot zeigt an Hand eines Falles (Tab. III Nr. 42), daß es eine scharfe Abgrenzung zwischen den Gruppen der ventralen Spaltbildungen, den Sirenen, sirenoiden Fehlbildungen und dorsalen Spaltbildungen des caudalen Körperendes nicht gibt.

N. München, G. Töndury, B. Stünzi-Züst, G. Bertram, H. H. Peters, Bain u.a. und B. Duhamel definieren unabhängig vom Vorhandensein dreier oder zweier Nabelgefäße, während für Feller und Sternberg, Gg. B. Gruber und A. Werthemann die Ausprägung von nur zwei Nabelgefäßen für die Einordnung in den sirenoiden Formenkreis pathognomonisch ist. Hyrtl, Rainer, Frädrieh und Bain u.a. kritisieren diese Auffassung, da es auch Sirenen mit drei Nabelgefäßen und normal aussehende Kinder mit zwei Nabelgefäßen gibt.

2. Fehlen jeglicher knöcherner Rudimente der Extremitätenanlage:
 A. Linschmanns Definition: "Amelie ist völliges Fehlen von Gliedmaßen, wobei Andeutungen kleiner stummel- oder warzenförmiger Spuren vorhanden sein können" widerspricht dieser Forderung nicht, solange die Stummel keine Knochenrudimente enthalten. Sein zitierter Fall ist aber eine extreme Peromelie beider unterer Extremitäten. Auch die Autoren B. Beyer, W. Blume, G. Frädrieh, R. Hetzenecker bezeichnen ihre Fälle als Amelien, während sie nach dieser Definition als extreme Peromelien aufgefaßt werden müssen. A. Rainers sirenoide Monopodie ist ebenfalls eine Peromelie der rechten unteren Extremität. H. Tolle und O. Oertel bezweifeln bei ihren Fällen selbst die Richtigkeit des Amelie-Begriffs und stellen die Wahl der Bezeichnung "Amelie" oder "extreme Peromelie" frei.

Zu verwerfen ist auch H. Meuniers Einteilung in vollständige Amelien und unvollständige, wenn Stümpfe mit knöcherner Achse, Nägel o.ä. vorhanden sind.

Hemimelie bedeutet das Fehlen der freien Extremität von Humerus bzw. Femur ab und nicht das halbseitige völlige Fehlen der Gliedmaßenanlagen, wie es bei H. W. Maas geschieht.

Die Abgrenzung zur Phokomelie i.b. zur 1-Finger- bzw. 1-Zeh-Phokomelie ist genauer eingehalten und z.B. von H. Schömenberg (seine Abb. 20) und J. W. Stollberg (sein Fall 8, R. B.) hervorgehoben.

O. Hepp stellt die Amelie zwischen Phokomelie und Peromelie und spricht von lückenlosen Übergängen nach beiden Seiten.

Auch S. Weil sieht trotz der formalen Gegensätzlichkeit ("Bei der Amelie entwickelt sich die Gesamtanlage der embryonalen Gliedmaßenknospe, bei der Peromelie dessen Spitze und bei der Phokomelie ihr für die Skelettanlage vorgesehenes Achsengewebe nicht") vor allem die verbindenden Elemente zwischen den drei Formen.

Für H. Breitenfelder beginnt die Entwicklungsreihe noch eine Stufe früher und bildet eine fortlaufende Kette von der kon-

genitalen Hüftgelenksluxation über den kongenitalen Femurdefekt bis zur Aplasie eines Beines.

Gg. B. Gruber, R. Kirstein, L.O.S. Poidevin und O. Oertel beziehen streng genommen den Extremitätengürtel in die Definition mit ein. Aber unter der Feststellung, daß er nie (Poidevin), wahrscheinlich nicht (Kirstein) oder praktisch nie (Gruber) fehlt, lassen sie ihre Forderung wieder fallen.

Weitere Bemerkungen über das Vorhandensein des zugehörigen Extremitätengürtels finden sich bei F. Opfer, dem es merkwürdig erschien, daß in allen in der Literatur beschriebenen Fällen Schulter- und Beckengürtel immer vollständig vorhanden waren, und bei W. Putschar, der auch die Vermutung äußerte, daß ein vollständiger Mangel des ganzen Beckens wohl nur bei Acardiern vorkommt, denen die untere Körperhälfte fehlt.

Eingehender hat sich damit H. Tolle in ihrer Arbeit über Amelie bzw. rudimentäre Peramelie in der Antwort auf ihre 1. Vorfrage zur Aetiologiekklärung: "Wieweit gibt es überhaupt eine vollständige Amelie beim Menschen?" beschäftigt und kommt zu dem Ergebnis, daß echte Amelie (vollständige Amelie, Amelie im eigentlichen Sinne) nur bei Acardiern sicher gefunden worden ist. Sie zitiert R. Gerlach und E. Opitz. Die ihr bekannten Angaben über Mangel des Skelettgürtels beim nicht acardialen Menschen von R. T. Caesar und Koppány zieht sie nicht zum endgültigen Beweis heran, da die Untersuchungsmethoden der Palpation und des Röntgenbildes zu große Fehlermöglichkeiten bergen.

In der Literatur fand sich der völlige Mangel auch des zugehörigen Extremitätengürtels bei Lebendgeburten nur bei Amelie einer unteren Gliedmaße. J. Arnold, W. Gerlach, Koppány, W. Müller, N. München, Vrolik, Mondry und A. Werthemann beschreiben Fälle ohne jegliche Rudimente, A. Hall, L. Massart (Fall 2) und N. Makar mit undifferenzierbaren Rudimenten.

Der von Gg. B. Gruber zitierte Fall H. Sterns einer Monopodie mit Mangel auch der Beckenhälfte kann wegen der im Original erwähnten Knochenrudimente nicht als Amelie bezeichnet werden.

Den Bericht R. T. Caesars über eine Amelie aller vier Extremitäten eines lebenden Kindes, bei dem er palpatorisch keine Scapula, Clavicula und kein Acetabulum feststellen konnte, muß man wie H. Tolle wegen der Unsicherheit eines Palpationsbefundes anzweifeln.

Ein- oder beidseitige Aplasie des Schultergürtels und beidseitige Aplasie des Beckengürtels kommen nur bei nicht lebensfähigen Acardiern vor.

R. Gerlach definiert: "Ein Acardius ist eine Mißgeburt im Rahmen einer Zwillingschwangerschaft ohne greifbares Herz. Bei einem Hemicardius ist ein kümmerliches Herz mit ungenügender Ausbildung des Kammersystems, beim Holoacardius keine Spur einer Herzanlage vorhanden. Die Acardier werden unterteilt in Acardius acephalus: Acardius ohne Kopf; Acardius pseudoacephalus: Acardius mit kleinem, verbildeten Schädel, der unter der mächtigen Anschwellung der Weichteile verschwindet; Acardius amorphus: Acardius gleicht einer formlosen Masse; Acardius acormus: Acardius, dem Rumpf und Gliedmaßen fehlen."

R. Gerlach, der das gesamte Schrifttum der acardialen Mißbildungen bis 1938 durchsah, stellte fest, daß der Schultergürtel häufiger betroffen ist als der Beckengürtel, der besonders bei acephalen und pseudoacephalen Acardiern fehlt. Bei Amorphen und Pseudoamorphen sind bevorzugt beide Skelettgürtel mißgebildet.

Das beweist auch Tabelle IV, die die im letzten Jahrhundert ausführlicher beschriebenen Acardier mit Amelie enthält. Unter den 36 Fällen ist keine Amelie einer unteren Gliedmaße oder nur der unteren Extremitäten.

C. Heijls 2. Fall ist ein Acardier mit völliger Aplasie des Schulter- und Beckengürtels. R. Kirsteins Vermutung, daß es "eine echte Amelie mit völligem Anlagemangel aller vier Gliedmaßen b im Menschen wahrscheinlich nicht gibt", ist damit widerlegt.

Über das Vorkommen von Amelien bei Tieren berichten K. H. Bauer und Bode ausführlich im Handbuch der Erbbiologie Band III, W. Höhn in seiner Dissertation, Gg. B. Gruber in Schwalbes "Morphologie der Mißbildungen" und Lereboullet u.a. in einem ausführlichen Zeitschriftenartikel. Beschrieben sind Amelien bei Hund, Katze, Ziege, Schaf, Schwein, Rind, Pferd und Reh. Ebenso wie beim Menschen können eine, mehrere oder alle Extremitäten betroffen sein und der zugehörige Skelettgürtel normal, deformiert oder völlig aplastisch sein.

Im Schrifttum fanden sich 194 Ameliefälle. Es wurde versucht, alle veröffentlichten Fälle ab 1900 zu erfassen. Die Beschränkung auf diesen Zeitraum ist sinnvoll, da vor diesem Zeitpunkt keine Röntgenaufnahmen und damit auch keine genaueren Aussagen über das Aussehen des Extremitätengürtels zu erwarten sind. Amelien vor 1900, auf die ich während der Suche stieß, wurden trotzdem in die Tabellen aufgenommen.

Von diesen 194 Amelien sind 98 ohne genauere Angaben über den Schulter- und Beckengürtel. Sie wurden in Tabelle II zusammengestellt. Die Einteilung erfolgte nach der Lokalisation der Amelie und innerhalb einer Gruppe in alphabetischer Reihenfolge der Verfasseramen.

Eine Gliederung nach Jahrgängen, wie es im 1. Teil der Arbeit für die Fälle des eigenen Beobachtungsgutes geschehen ist, ist bei den Literaturfällen nicht lohnend, da die Zahl der Fälle, bei denen das Geburtsjahr genau bekannt ist, für eine Auswertung zu gering ist. So gibt es nur 8 Fälle, die auf Grund der Angabe des Geburtsdatums in die Jahrgangsgruppe 1959 - 1962 einzuordnen sind.

In Tabelle II sind in der zweiten Spalte Charakteristika des Falles wie Geschlecht, Alter zur Zeit der Beschreibung oder Fall-Nummer des Originaltextes angegeben. Außerdem sind hier Geburtsdatum oder Geburtsjahr aufgeführt. Ist das Geburtsdatum nicht bekannt, so geben die Jahreszahlen in Klammern das spätest

mögliche Geburtsjahr an, das sich aus Alter des Beschriebenen und Veröffentlichung der Quelle errechnet. Besonderheiten in Familienanamnese, Schwangerschaft und bei der Geburt sind in der 3. Spalte vermerkt. Die nächste Spalte enthält die Bezeichnung der Extremitätenmißbildung und das Aussehen des amelischen Extremitätengürtels, wobei unter a) der Schultergürtel und unter b) der Beckengürtel beschrieben wird. In Klammern stehen vom Verfasser benutzte Bezeichnungen. Außerdem werden erfaßt: in der 5. Spalte weitere Mißbildungen oder Besonderheiten außer den groben Extremitätenmißbildungen und in der 6. Spalte Todesursache und Todesalter des Beschriebenen sowie die vom Verfasser vermutete Aetiologie. Die Quellenangabe findet man im Literaturverzeichnis unter dem Verfasseramen.

Tabelle III enthält die 96 ausführlicher beschriebenen Ameliefälle. Sie wurden nach Lokalisation der Amelie und innerhalb dieser Abschnitte in alphabetischer Reihenfolge der Verfasser durchgehend nummeriert. Bei Hinweis auf einen dieser Fälle wird im Text diese Fall-Nr. angegeben. In der 5. Spalte dieser Tabelle III wird der amelische Extremitätengürtel genau beschrieben, wobei unter a) zunächst das äußere Bild und unter b) dann das röntgenologisch (rö) oder präparatorisch (pr) gewonnene Bild wiedergegeben wird. Die direkt auf rö) oder pr) folgenden Angaben geben Aufschluß über Abbildungen im Originaltext. Im übrigen gelten dieselben Erläuterungen wie für Tabelle II.

2. Häufigkeit und Geschlechtsverteilung

Die Angaben über die Häufigkeit der Amelie sind sehr spärlich.

A. Birch - Jensen gibt 1950 eine Rate von 1 : 270 000 Geburten für Amelie beider oberer Extremitäten an, F. Götz für die Jahre 1941 - 1958 in Würzburg 1 : 250 000 und für das Jahr 1960 1 : 220.

Über die Geschlechtsverteilung bei Amelie existiert nur eine Angabe bei Pfeiffer und Kosenow, die Knaben wie Mädchen im gleichen Verhältnis betroffen fanden.

Unter Heranziehung aller in den Tabellen I und II aufgeführten Ameliefällen, bei denen die Geschlechtszugehörigkeit angegeben ist, ergibt sich eine Aufteilung von 59 ♂ : 57 ♀, also auch hier eine gleiche Verteilung auf männliches und weibliches Geschlecht.

3. Lokalisation der Amelie und Kombination mit anderen Extremitätenmißbildungen

Über 167 Literaturfälle sind die Angaben ausreichend, um die Amelie nach ihrer Lokalisation und ihrer Kombination mit anderen schweren Extremitätenmißbildungen zusammenzustellen.

Ein Drittel der Fälle sind Amelien beider oberer Extremitäten (28,7 %). Je 15 % entfallen auf Amelien beider unterer Extremitäten und auf Amelie rechts unten. Die Amelie links unten kommt dagegen in nur 9 % vor. Ebenso häufig (10 %) findet man die Amelie der linken oberen Extremität, während die Amelie der rechten oberen Extremität in nur 5,4 % auftritt. 10 Fälle (6 %) zeigen die schwerste Form der Gliedmaßenfehlbildung, die Amelie aller vier Extremitäten. Die restlichen Kombinationsformen von Amelien zweier Extremitäten verschiedener Gliedmaßengürtel und Amelien dreier Extremitäten kommen vereinzelt vor und sind dann meistens mit Mißbildungen auch der übrigen Gliedmaßen wie Phokomelien oder Peromelien kombiniert.

Alle Möglichkeiten des Zusammentreffens von Amelien zweier oder dreier Extremitäten bei einem Individuum sind beobachtet worden.

Die Amelie beider oberer Extremitäten kommt überwiegend (73 %) ohne andere Extremitätenmißbildung vor. Bei den restlichen Fällen sind dann auch beide unteren Extremitäten und zwar meistens in Form einer Phokomelie betroffen. Dagegen sind bei der Amelie beider unterer Extremitäten nur in 40 % keine weiteren Gliedmaßen und in 56 % auch beide oberen Extremitäten schwer geschädigt, wobei hier meistens Peromelien gefunden werden.

Die Amelien einer unteren Extremität kommen häufig ohne weitere Mißbildung vor. Dagegen findet man die Amelien einer oberen

Extremität nur in wenigen Fällen (20 - 30 %) isoliert. Meistens sind noch andere schwere Gliedmaßenfehlbildungen vorhanden, wobei aber keine Kombination als typisch hervorsteht.

Auch bei anderen Autoren ist zu finden, daß die Amelien einer oberen Extremität überwiegend mit Defekt des anderen Armes (Hall u.a.), die Amelien beider Teile eines Extremitätengürtels meist ohne und wenn, dann mit Defekt auch der anderen beiden Extremitäten vorkommen (B. Duhamel).

Es fällt auf, daß im Schrifttum mehr Amelien einer unteren Extremität (meist sirenoide Monopodien genannt) als einer oberen Extremität zu finden sind, während bei den beidseitigen Amelien die des Schultergürtels fast doppelt so häufig sind. Diese Feststellung gibt aber keinen Aufschluß über die wahre Verteilung auf obere und untere Gliedmaße, denn die an sich ungewöhnlicheren, aber auffallenderen Fälle des Fehlens einer unteren Extremität werden wohl häufiger veröffentlicht. Ein verwertbarer Überblick ergibt sich erst dann, wenn aus einem bestimmten Beobachtungsgut alle Amelien notiert werden, wie es z.B. im ersten Teil dieser Arbeit geschehen ist.

Entsprechende Aussagen über die Verteilung auf die einzelnen Extremitäten finden sich in der Literatur nur über das Dymelie - Syndrom im Allgemeinen. Knapp und Lenz sahen die Arme (97 Fälle) doppelt so häufig betroffen wie die Beine (40 Fälle), auch bei G. N. Lukjanow, Hall u.a., E. L. Potter, H. Schöenberg und K.-H. Bonitz überwiegen die Defekte an der oberen Extremität. Als Erklärung für die ungleiche Manifestation an Schulter- und Beckengürtel geben E. Ibener, J. E. Sjöstedt und H. Schöenberg die zeitlich unabhängig von der Differenzierung der Beinanlage ablaufende und ihr offensichtlich deutlich vorausseilende Entwicklung der Armknospe an (Vejel 1829). Phylogenetisch erklärt K.-H. Bonitz die häufigeren Mißbildungen der oberen Gliedmaßen: "Die entwicklungsgeschichtlich jüngeren und funktionell wertvolleren Gliedmaßenabschnitte - ganz allgemein die Arme - scheinen während ihrer

kritischen Entwicklungs- und Determinationsphasen empfindlicher auf äußere Noxen zu reagieren."

Auffallend ist die häufige Einseitigkeit des Befalls. Während die einseitigen Amelien des Schultergürtels doppelt so häufig links sind, findet man beim Beckengürtel ein Überwiegen der Amelie rechts unten.

Über die Bevorzugung der linken Seite äußert sich H.R. Wiedemann in einer Veröffentlichung zur Thalidomid - Embryopathie: "Die alte Erfahrung der Entwicklungsphysiologie und Teratologie von dem häufigeren bzw. stärkeren Betroffensein der linken Körperseite hat sich übrigens bei Betrachtung eines großen Krankengutes bestätigt."

Auch E. N. Lukjanow, der auf Grund der beobachteten Asymmetrie die Bolk'sche Segmentaltheorie entkräftet, und N. Freire - Maja beobachteten ein Überwiegen der linken Seite bei Amelien der oberen Extremitäten. Über eine bevorzugte Seite bei den Amelien unterer Extremitäten fanden sich keine Angaben in der Literatur wohl wegen des zu kleinen Beobachtungsgutes der einzelnen Autoren.

Eine dazu passende Äußerung Schöbs zitiert H. Schönenberg: "Es ist ohne weiteres denkbar, daß der gleiche Störungsfaktor auf die bilateral angelegten Organisatoren unterschiedlich durchgreifende Wirkung zeigt. Es hieße jedoch, den komplexen und differenzierten Vorgang der Organogenese simplifizieren, wollte man Form und Entwicklung der Extremitäten allein auf die Wirkung der betreffenden Organisatoren zurückführen. Die einzelnen Zellen, Zellkomplexe und Organbezirke verfügen viel mehr über eigene, beträchtliche Wachstumspotenzen. Das Selbstdifferenzierungsvermögen einerseits, die Hemmung des Wachstums von Zellkomplexen andererseits, die in korrelative Wachstumsabhängigkeit anderer Zellkomplexe eintreten, sind Faktoren, die für die endgültige Gestaltung der Morphologie einer Mißbildung von allergrößter Bedeutung sind." H. Schönenberg ergänzt: "Diese Auffassung macht die Asymmetrie und den verschiedenen Ausbildungsgrad der Fehlbildungen verständlich." Eine Bevorzugung der rechten Seite bei der Amelie der unteren

Extremität wäre hiernach denkbar, obwohl sich diese Tatsache bis jetzt für die Amelie nicht erklären ließe und sie dann auch der alten Erfahrung in der allgemeinen Teratologie, die linke Körperseite zu bevorzugen, widerspräche.

In der Aufstellung auf S. 45 sind die Ameliefälle nach ihrer Lokalisation aufgegliedert und ihre Kombination mit Ektromelie, Peromelie und Phokomelie schematisch wiedergegeben. Die Erläuterungen zur entsprechenden Tabelle auf S. 12 gelten auch hier.

4. Begleitmißbildungen

An typischen Begleitmißbildungen weisen die Amelie-Fälle vor allem die gehäuft auf, die auch bei anderen Extremitätenmißbildungen beschrieben werden:

Mißbildungen des Urogenitalsystems

H. Heer, Bain. H. Schöenberg: "Die teratologische Determinationsperiode von Urogenitalmißbildungen und Extremitätenmißbildungen sind etwa gleich (um 4. Schwangerschaftswoche)."

Wirbelsäulenanomalien i.b. Skoliosen

C. H. Frantz und O'Rahilly. H. Breitenfelder beschreibt eine primäre Skoliose infolge Keilwirbelbildung bei Amelie, während W. Müllers Wirbelveränderungen sekundärer Natur durch skoliotische Biegungseinflüsse sind.

Mißbildungen des Intestinaltraktes i.b. Analatresien

(auch bei amelischen Tieren beobachtet von

K. H. Bauer und W. Bode)

Herzmißbildungen

Spaltbildungen der ventralen Bauchwand

Naevus flammeus medialis (Unna)

Ohrmißbildungen

Die von H. Tolle, C. B. Hall u.a. erwähnte Mikrognathie und die von K. H. Bauer und W. Bode, H. Tolle, Ch. H. Frantz und

Lokalisation der Amelie und ihre Kombination
mit anderen groben Extremitätenmißbildungen

Amelien	insg.	weitere Extremitätenmißbildungen			
		ohne	eine	zwei	drei
re ob	9	3	$2 \frac{E A}{ }$ $\frac{P A}{ }$ $\frac{A}{ E}$ $\frac{A}{ PH}$	-	$\frac{P A}{PH P}$
li ob	18	4	$5 \frac{A PH}{ }$ $\frac{A P}{ }$ $\frac{A E}{ }$ $2 \frac{A}{ E}$ $\frac{A}{ E}$	$3 \frac{A PH}{E }$	$\frac{A PH}{P P}$
re unt	25	19	-	-	$4 \frac{P P}{P A}$ $\frac{E E}{PH A}$
li unt	15	12	-	-	$\frac{P P}{A P}$
bd ob	48	35	$\frac{A A}{ PH}$	$9 \frac{A}{PH} \frac{A}{PH} \frac{A A}{P P} \frac{A A}{E PH} \frac{A A}{E E}$	
bd unt	25	10	$\frac{E}{A A}$	$13 \frac{P P}{A A} \frac{E P}{A A}$	
re ob	1	-	$\frac{A}{PH A}$	-	
re unt					
li ob	1	-	-	$\frac{A P}{PH A}$	
re unt					
li ob	2	-	-	$2 \frac{A P}{A P}$	
li unt					
re ob	3	-	-	$\frac{PH A}{A PH}$ $\frac{P A}{A P}$ $\frac{P A}{A PH}$	
li unt					
bd ob	4	2	$2 \frac{A A}{PH A}$		
re unt					
bd ob	3	1	$2 \frac{A A}{A PH}$		
li unt					
bd unt	3	-	$3 \frac{P A}{A A}$		
re ob					
bd unt	-	-	-		
li ob					

A = Amelie
 E = Ektromelie
 P = Peromelie
 PH = Phokomelie

alle 4
 Extr. 10

O'Rahilly gehäuft gefundenen Spaltbildungen im Lippen-, Kiefer- und Gaumenbereich fallen nicht als zahlreich auf.

5. Chromosomenbild

R. B. Candella u.a. untersuchten eine Tetramelie und Pfeiffer und Kosenow eine dibrachiale Amelie cytogenetisch und fanden jeweils einen normalen Kariotyp 46/XX ohne Formabweichung.

6. Amelie bei Zwillingen

Der einzige Bericht einer Amelie bei einer Zwillingsgeburt stammt von A. Hall aus dem Jahre 1873. Das erste Kind war gesund, das zweitgeborene war eine Mißbildung im Sinne einer sirenoiden Monopodie mit Bauchwanddefekt, Aplasien im Bereich des Urogenitalsystems und Intestinaltraktes sowie Anomalien der unteren Wirbelsäule. Die Amelie bei Zwillingen, die O. Oertel 1962 in einem Artikel veröffentlichte, muß nach der dieser Arbeit zu Grunde liegenden Definition als extreme Peramelie bezeichnet werden.

7. Äußeres Bild der Amelien

Die Schultergürtel, von denen in der Literatur etwas über ihr äußeres Bild gesagt wird, sehen entweder warzenartig (35 %) aus, haben Grübchen (25 %), Narben (20 %) oder glatte Haut (20 %).

Die Beckengürtel tragen in der Hälfte der Fälle Warzen, ein Viertel der Fälle hat größere, fleischige Anhängsel. Grübchen oder glatte Haut kommen seltener vor. Angeborene Narben werden nicht beschrieben.

Während also am Schultergürtel keines der 4 oben genannten Bilder als typisch bezeichnet werden kann - außer daß größere

Anhängsel nicht vorkommen -, herrscht am Beckengürtel das Bild der knopfartigen bis fingerlangen Hautanhängsel vor.

Schon H. Ranke (1880) und F. Opfer (1892) veröffentlichten, daß am Beckengürtel bevorzugt Warzen vorkommen. Am Schultergürtel kommt ihrer Meinung nach nur selten eine Warze vor, vielmehr habe hier die Haut die Neigung zu verstreichen, sei meist glatt oder weise ein deutliches Grübchen auf.

In der Literatur finden sich die verschiedensten Erklärungen für diese charakteristischen Bilder.

Die Warzen werden gedeutet als:

- a) Ansatzpunkt für die Muskeln (H. Ranke (1880) und F. Opfer (1892))
- b) unterentwickelte freie Extremität (H. Ranke und G. Ilberg)
unvollkommene Reproduktion der amputierten Stücke (Simpson)
Ergebnis regenerativer Vorgänge (Rosenhaupt)
auf früher Stufe erfolgte Entwicklungshemmung (L. Kiewe)
- c) ererbter, zentrifugaler Wachstumsdruck (E. Ibener und Renner)
endogene Überschußbildung des Hautblastems gegenüber dem Skleroblastem (Gg. B. Gruber, W. Blume, G. Scheer, K. Krückemeyer)

E. Ibener erklärt die Grübchen durch Muskelzug entstanden, da er eine festere bindegewebige Vereinigung der Haut mit dem Insertionszentrum der Muskeln als an anderen Stellen des Körpers fand. Seine Theorie, daß eine Hautknospe auf einen darunterliegenden Knochen oder Knorpelstumpf schließen läßt, während ein einfaches Grübchen den Mangel eines solchen anzeigt, ist nicht haltbar.

G. Scheer gibt eine ausführliche Erklärung: "Die Extremitätenknospe bleibt auf einer bestimmten Entwicklungsstufe stehen, während das umgebende Gewebe weiter wächst. Es schiebt sich seitlich der rudimentären Knospe vorwärts und umschließt dann die Warze wallartig. Das umgebende Gewebe übt einen seitlichen Druck im Sinne einer Abschnürung an der Basis der Warze aus."

Die Warzen können auch völlig abgeschnürt werden, und es bleiben dann trichterförmige Narben."

Auch bei Gg. B. Gruber und W. Blume sind die trichterförmigen Vertiefungen und grabenförmigen Einsenkungen Folgen ungleichen Wachstums. Der Weichteilmantel überwallt die gehemmte Skleroblastenkuppe. Deshalb ist für Gg. B. Gruber die narbige Hauteinziehung keine erbliche angeborene Amputation, sondern eine echte endogene.

8. Aussehen des Schultergürtels

Bei 82 Ameliefällen des Schrifttums sind Abbildungen von Röntgenbildern, Röntgenbefundberichte, Sektionsprotokolle oder genaue Aussagen der Verfasser vorhanden, so daß hierdurch das Aussehen des zur Amelie gehörigen Extremitätengürtels beurteilt werden kann.

Wenn man die verschiedenartigen Beschreibungen im Hinblick auf bestimmte Merkmale durchsieht, lassen sich diese Fälle in Gruppen einordnen.

Beim Schultergürtel wird wie beim eigenen Beobachtungsgut im ersten Teil der Arbeit in die 3 gleichen Gruppen gegliedert:

A: normaler Typ

B: hypoplastischer Typ

C: nicht einheitlich charakterisierbare Fälle

Typ A besitzt eine normale Clavicula und Scapula. Acromion und Gelenkfortsatz sind vorhanden. Die angelegte Cavitas glenoidalis zeigt statt nach lateral nach cranial.

Beispiele: Tab. III Fall Nr. 9, 55, 63, 64, 58, 78.

Die Tatsache, daß bei diesen 6 Fällen eine normale Cavitas glenoidalis angelegt ist, steht im Gegensatz zu der Auffassung G. Ibeners. Er behauptet, vom Vorhandensein einer typischen Gelenkgrube bei Mangel von Extremitäten könne nicht die Rede sein.

Lereboullet u.a. fordern ein korrelatives Verhalten des proximalen Endes der Extremitätenanlage zur Gelenkoberfläche der Scapula. Je anormaler die Gelenkfläche ausgebildet sei, desto stärker sei auch das proximale Segment mißgebildet. Ob nach ihrer Meinung bei Fehlen jeglichen Rudiments der oberen Extremität die Cavitas glenoidalis atypisch sein muß oder auch normal ausgebildet sein kann, geben sie dagegen nicht an.

Auch R. Gerlach kommt in seiner Zusammenfassung über die Acardier nur zu dem Schluß, daß "die Ausbildung der oberen Gliedmaßen sehr weit abhängig vom Vorhandensein bzw. von der mehr oder weniger gut entwickelten Anlage der Schulterblätter und Schlüsselbeine zu sein scheint", ohne die Umkehrung, daß es bei Amelie keine normale Cavitas glenoidalis geben kann, auszuschließen oder zu bestätigen.

Zum Typ A₁, wo die nach cranial weisende Cavitas glenoidalis aus zwei Vorsprüngen besteht, die durch eine tiefe Einsenkung getrennt sind, gehört nur Fall Nr. 51.

A. Strauss hält das eine Tuberculum für den Processus coracoideus und das andere für die umgewandelte Cavitas glenoidalis. S. Weil gibt in G. Hohmanns "Handbuch der Orthopädie" eine andere Deutung: "Zuweilen finden sich in und an der kleinen, flachen, rudimentären Schultergelenkspfanne unregelmäßige, gerundete, kleine Vorsprünge, die aber erst beim Erwachsenen durch Spätossifikation im Röntgenbild erkennbar werden. Es handelt sich bei diesen Höckern der Pfanne oder ihrer Umgebung um kleinste Rudimente, Überreste der verlorengegangenen Extremitäten."

Bei Typ A₂ ist keine Cavitas glenoidalis ausgebildet, sondern das nach oben außen zeigende Ende ist abgerundet. Beispiele sind Tab. III Fall Nr. 12 und 86.

Ist das Ende des Gelenkfortsatzes kugelig vorgewölbt, so gehören die Fälle zu Typ A₃. Beispiele: Tab. III Fall Nr. 10, 84, 62.

Die folgenden Fälle haben dazu noch ein deformiertes Acromion:
Tab. III Fall Nr. 1, 6, 7, 83.

Bei S. Cholmogoroff stellt die Protuberanz an Stelle der Cavitas glenoidalis eine Verschmelzung des Processus coracoideus mit der Cavitas glenoidalis dar.

Lereboullet, Hovelacque und Evrard fordern bei Amelie die typischen Merkmale, die genau dem Typ A₃ entsprechen: "Das Schulterblatt ist außer dem oberen äußeren Winkel in Größe und Form nicht modifiziert, Der Platz der Cavitas glenoidalis ist von einem hemisphärischen Tuberculum besetzt und transversal verlängert. Das immer deformierte Acromion ist wenig entwickelt und erreicht den oberen äußeren Winkel der Scapula nicht. Der äußere Fortsatz ist nicht sehr voluminös. Das Acromion kann auch total fehlen. Das Coracoid ist, wenn es nicht ganz fehlt, immer verkleinert und deformiert. Die Clavicula ist in Form und Ausdehnung normal."

Zu Typ A₃ gehören ebenfalls die 7 von H. Tolle zur Beantwortung ihrer Aetiologie bei Amelie bzw. rudimentärer Peramelie herangezogenen Fälle, die alle statt der Cavitas glenoidalis einen Höcker oder ein Knöpfchen aufweisen. Wegen der Subjektivität in der Palpation und Begrenztheit der Leistung einer Röntgenaufnahme verwertet sie von ihren 54 Beobachtungen nur 7 Fälle, die aber nicht namentlich aufgeführt werden.

Der hypoplastische Typ B ist wie auch schon im 1. Teil der Arbeit folgendermaßen charakterisiert:

Die Clavicula verläuft gestreckt ohne typische S-förmige Krümmung mehr oder weniger steil nach oben außen.

Die Scapula ist hypoplastisch, d.h. sie reicht nicht von der 1. - 8. Rippe. Das Acromion ist lang ausgezogen, verdünnt, zeigt keine Endverdickung und steht schräg oder steil nach oben. Das Acromion-Claviculargelenk ist normal ausgebildet und springt wegen der hypoplastischen Scapula auffallend in die Schulterweichteile vor. Am Treffpunkt des Margo lateralis scapulae mit

dem Margo superior scapulae ist kein Gelenkfortsatz und auch keine Cavitas glenoidalis ausgebildet.

Hierzu gehören: Tab. III Fall Nr. 4, 5, 8, (11), 25, 47, 61, 79.

Bei Fall 11 ist die Gruppenzugehörigkeit nicht sicher zu beurteilen, so daß sie in Klammern gesetzt wird.

Bei Typ B₁ weist die Clavicula im lateralen Drittel einen deutlichen Knick auf. Beispiele: Tab. III Fall Nr. 2 und 59.

Ob es sich bei A. H. Bizarros Ameliefall, der ihn zu der Feststellung "Es ist interessant das Fehlen von beiden - Acetabulum und Glenoid - zu bemerken." veranlaßte, um ein solches typisches Bild des Acromions und ein völliges Fehlen des gesamten Gelenkfortsatzes handelt, läßt sich an Hand des Textes nicht feststellen.

G. Scheer beschreibt in seiner Dissertation ausführlich einen solchen Schultergürtel (rechte Seite). Die Skizze (Abb. 18) zeigt den auspräparierten Schultergürtel von dorsal.

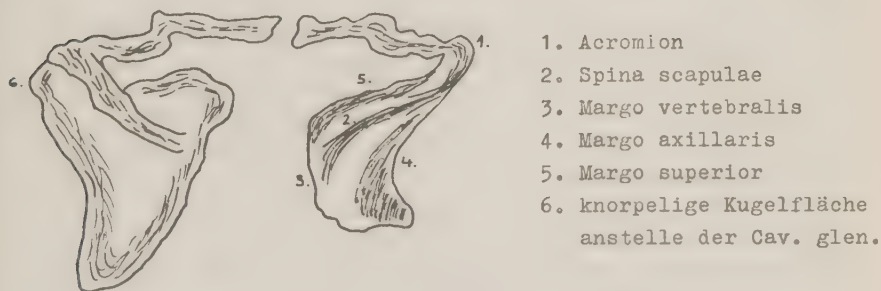


Abb. 18: Amelie re ob vom Typ B
(Tab. III Fall Nr. 14)

Der linke Schultergürtel ist nach der dieser Arbeit zugrundeliegenden Definition nicht amelisch, wie G. Scheer ihn nennt, sondern entspricht einer rudimentären Peromelie. Die das

Tuberculum glenoidale schüsselförmig umfassende Masse aus Binde-, Knorpel-, Knochen- und Muskelgewebe, die etwa 2 cm lang ist, sich nach distal verjüngt und einem Schöpflöffel mit kurzem Stiel gleicht, ist auf der Skizze nicht eingezeichnet. Deshalb gleicht auf der Abbildung der linke Schultergürtel dem als A_2 beschriebenen Typ.

Ähnliche Verhältnisse liegen bei dem unter C_9 aufgeführten Fall Nr. 60 von A. Strauss vor. Der rechte Schultergürtel ließe sich A_1 zuordnen, während der linke Schultergürtel an Typ B erinnert.

In allen anderen Fällen von Amelie beider oberer Extremitäten gehören beide Seiten immer zur selben Hauptgruppe.

In die Gruppe C werden 7 Fälle eingeordnet, die von Typ A und B aber auch untereinander verschieden sind. Nur bei C_7 , C_8 und C_{10} fallen wie bei C_1 , C_2 und C_3 des eigenen Beobachtungsgutes die wie abgebrochen aussehenden Endflächen der Clavicula oder Scapula auf.

Bei Fall C_7 und C_8 sind Besonderheiten in der Anamnese der Mutter oder während der Schwangerschaft vermerkt.

Da diese Fälle der Gruppe C nicht durch bestimmte Merkmale zusammengefaßt werden können, folgt die Beschreibung der amelischen Schultergürtel im einzelnen.

C_4 : Tab. III Fall Nr. 15

Übermäßig lange rechte Clavicula, die entsprechend der Deformierung der rechten Thoraxhälfte nach unten und vorn verläuft und mit dem Acromion der rechten Scapula durch ein zwischengeschaltetes, kleines, knorpeliges Zwischenstück gelenkig verbunden ist. Die rechte Scapula ist stark hypoplastisch und besteht nur aus Corpus und Spina scapulae. Die Scapula steht flügelartig von den scharf nach vorn abbiegenden Rippen ab.

C₅: Tab. III Fall Nr. 52

Clavicula und Scapula sind vorhanden. Der Processus coracoideus besteht aus einem großen Vorsprung, der die Fortsetzung des Scapulakörpers aufwärts darstellt, gelenkig mit der Clavicula verbunden ist und dessen Spitze von Gelenkknorpel überzogen ist. Die Cavitas glenoidalis ist am axillären Ende der Basis der Spina scapulae in Form eines schmalen Knochenbuckels mit kleiner Gelenkfläche angedeutet. Das Acromioclaviculargelenk ist normal und zum größten Teil von einer Aponeurose überdeckt.

C₆: Tab. III Fall Nr. 53

Die Clavicula ist vorhanden, die Scapula hypoplastisch.

links: mit der Cavitas glenoidalis ist ein etwa erbsengroßes, nach unten keilförmig auslaufendes Knorpel- bzw. Knochenstück synchondrotisch verbunden.

rechts: analoge Verhältnisse, nur ist das Knorpel-Knochenstück kleiner als links.

C₇: Tab. III Fall Nr. 54

Scapula und Acromion sind beiderseits vorhanden, beide Claviculae stehen steil nach oben und sind im lateralen Drittel abgebrochen. Dadurch entsteht ein breiter Spalt zum Acromion der Scapula, so daß keine gelenkige Verbindung zustandekommt. Links ist eine Cavitas glenoidalis angedeutet vorhanden.

C₈: Tab. III Fall Nr. 56

Die linke nach oben stehende Clavicula endet im äußeren Drittel wie abgebrochen. Die linke Scapula ist angelegt und endet am oberen äußeren Winkel zackig. Acromion und Gelenkfortsatz mit Cavitas glenoidalis sind nicht vorhanden.

C₉: Tab. III Fall Nr. 60

Rechts ist die Clavicula normal. Die rechte Scapula ist mehr breit als lang. An Stelle des Processus coracoideus und der Cavitas glenoidalis hat sich ein runder Kopf ausgebildet, dessen Oberfläche durch eine Furche zweigeteilt ist.

Die linke Clavicula ist im lateralen Drittel stärker nach hinten gebogen. Die Scapula ist normal groß. Der Processus coracoideus

liegt der Unterseite der Clavicula fest an. Die Cavitas glenoidalis fehlt, margo superior und margo lateralis bilden daher einen "angulus lateralis".

C₁₀: Tab. III Fall Nr. 81

Die Clavicula endet beiderseits wie abgebrochen. Die Scapula ist auf beiden Seiten vorhanden. (Weitere Aussagen sind wegen schlechter Abbildung der Röntgenaufnahme nicht möglich.)

9. Aussehen des Beckengürtels

Der älteste Versuch einer Zuordnung des amelischen Beckengürtels zu einer bestimmten Gruppe stammt von F. Schliephake (1882). Er sammelte 30 fetale Becken und teilte sie in die Gruppen: platte, runde, querverengte, dreieckige und Becken mit Mangel der Kreuzsteißbeinkrümmung ein. Doch gibt er zu, daß die von ihm bei einem Amelus gefundene dreieckige Beckenform nicht typisch sein kann, da bei Amelie auch damals schon verschiedene andere pathologische Beckenformen gefunden worden waren. Die amelischen Beckengürtel lassen sich entsprechend den Schultergürteln auf Grund typischer Merkmale in Gruppen einteilen. Für die 55 ausführlicher beschriebenen Amelien fanden sich drei Typen des Beckengürtels:

D: normaler Typ

E: dysplastischer Typ

F: aplastischer Typ

Unter dem normalen Typ D werden Fälle zusammengefaßt, deren Beckenknochen in Bezug auf Form, Größe und Lage normal sind. Beispiele: Tab. III Fall Nr. (17), (19), (23), (66), 77, 91, 92, 95. *

Da es sich hierbei nur um Aussagen der Verfasser handelt und keine Röntgenaufnahmen oder Skizzen beigelegt sind, läßt sich keiner der Fälle nachprüfen. Bei 4 Fällen ist die Zuordnung

nicht sicher zu treffen, so daß sie in Klammern angegeben werden.

Das Vorhandensein eines völlig normalen Beckengürtels bei Amelie wird von W. Putschar abgelehnt. "Die Differenzierung des Hüftbeins steht auch bei Peramelie und Amelie in Abhängigkeit von der Entwicklung eines proximalen Femurendes. Ein tadelloses Becken gibt es nur dann, wenn Knochenanteile der Gliedmaßen oder knorpelige Rudimente vorhanden sind." heißt es bei ihm. Ein zitiertes Gegenbeispiel einer Amelie aller vier Extremitäten mit gut gebildetem Becken entkräftet er selbst mit den Worten: "Vermutlich wird auch hier eine weitere Präparation knorpelige Reste des Extremitätenskeletts nachweisen lassen." Über Acardier schreibt er: "Die Acardier verhalten sich in der Beziehung der Becken- zur Beinentwicklung im wesentlichen wie die Feten mit selbständigem Kreislauf. Trotzdem die obere Körperhälfte fehlt, können sie ein wohlentwickeltes Becken aufweisen, wenn nur die Beine regelrecht gebildet sind."

Auch bei R. Gerlach herrschen alle möglichen Formen und Kombinationen von Aplasien und Hypoplasien des Beckengürtels bei Acardiern mit Amelie vor.

Grebe, der in P. E. Beckers "Humangenetik" die hypo- und aplastischen Entwicklungsstörungen der unteren Extremitäten in solche mit und solche ohne Formbildungsstörungen der angrenzenden Beckenhälfte unterscheidet, fand in der überwiegenden Zahl der Fälle eine formalgenetische Abhängigkeit zwischen Entwicklung des Femurkopfes und der angrenzenden Beckenhälfte. Ob es auch eine Amelie mit völlig normalem Beckengürtel gibt, bleibt offen.

W. Putschars Äußerung "ist aber nur ein Bein vorhanden, so kann die Beckenhälfte auf der Seite des fehlenden Beines kümmerlicher entwickelt sein" leitet über zu dem als D_1 bezeichneten Typ. Die Beckenknochen sind hier kleiner ausgebildet, aber in Form und Größe normal. Das Acetabulum ist ebenfalls verkleinert. Hierzu gehören Tab. III Fall Nr. 27, 43, 82, 94. Ein charakteristisches Becken des Types D_1 , bei dem außer der geringfügigen Hypoplasie der betroffenen Beckenhälfte noch ein angedeutetes

Acetabulum vorhanden sein muß, hat R. Massarts 1. Fall (Abb. 19).

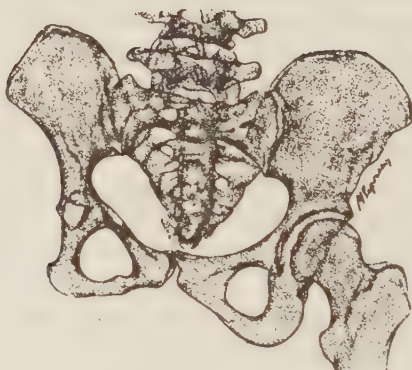


Abb. 19: Amelie 11 unt vom Typ D₁
(Tab. III Fall Nr. 43)

Bei Typ D₂ sind die Beckenknochen vorhanden, aber das Acetabulum fehlt. Beispiel: Tab. III Fall Nr. 86

Den von H. Tolle als verwendbar erachteten Amelie-Fällen soll im Beckenbereich stets Acetabulum und Femur gefehlt haben.

Bei Durchsicht des Schrifttums fällt auf, daß über das Acetabulum meistens nichts angegeben wird. Vor allem beim Typ F, bei dem mindestens ein an der Bildung des Acetabulums beteiligter Knochen fehlt, sieht das Acetabulum sicherlich nicht normal aus. Da bei allen Fällen des Typs E das Acetabulum fehlt, ist ein Acetabulum nur bei Gruppe D (ausgenommen Fall Nr. 91) und angedeutet bei Gruppe D₁ vorhanden.

Der dysplastische Typ E hat folgende Merkmale:

Alle drei Beckenknochen sind vorhanden. Ein Acetabulum ist nicht angelegt. Die Beckenwände streben caudalwärts auseinander. Der Ramus superior des Os ischium steht steil nach unten und erscheint wegen der mangelnden Acetabularregion verlängert. Der Ramus inferior des Os ischium verläuft horizontal. Der Ramus inferior ossis pubis ist graziler als normal ausgebildet. Das Foramen obturatorium ist insgesamt verbreitert und rundlich gestaltet.

Hierzu gehören Tab. III Fall Nr. 24, 41, 65, 67, 68, 69, 73, 74, 76, 78, 81, 83, 87, 88, 93 und der Fall 43/60.07.11 Sch. A. aus dem eigenen Beobachtungsgut (Abb. 20).

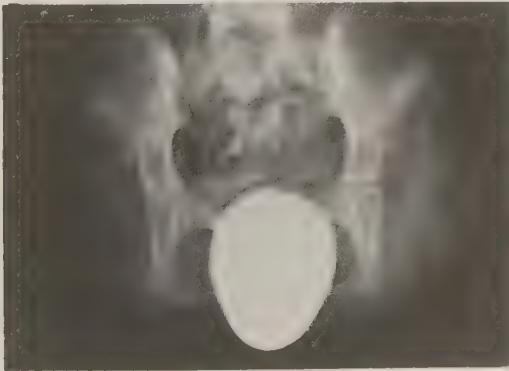
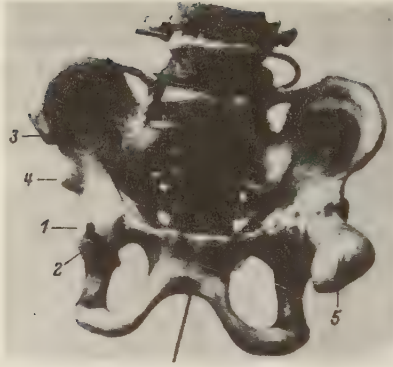


Abb. 20: Amelie bd unt vom Typ E
(43/60.07.11 Sch. A.)

Ein Becken des Typs E (Abb. 21) beschreibt W. Blume in seinen Beiträgen zur Kenntnis der Anatomie des Mißbildungsbeckens. Da es die beschriebenen Beckenverhältnisse im Vergleich zu einem gleichaltrigen normalen Becken (Abb. 22) so gut veranschaulicht, seien

Abb. 21:
Peromelie-Becken
vom Typ E



- 1 = rechter Femurkopf
mit der Hüftpfanne
synchondr. verbunden
- 2 = Bereich der
Incisura acetabuli
- 3 = Spina iliaca ant. sup.
- 4 = Spina iliaca ant. inf.
- 5 = bohnenförmiges Knor-
pelstück, dem Skelett
der li unt. Extr.
angehörig

die Abbildungen hier wiedergegeben, obwohl es sich bei dem Fall um eine rudimentäre Peromelie und nicht um eine Amelie handelt.



Abb. 22:
normal gestal-
tetes weib-
liches Becken
gleichen Alters
wie Abb. 21

Der Arcus pubis ist besonders gut zu sehen, ebenso kommt das Seitwärtsstreben der Seitenwände des kleinen Beckens in ihrem caudalen Abschnitt $\frac{1}{2}$ gut zum Ausdruck.

Als Ursache für die gegenüber der normalen Beckeneingangsebene absolut und relativ unverhältnismäßig großen Beckenausgangsebene (H. Ranke, F. Schliephake, W. Blume) gibt W. Blume an: "Die Schranken der lateralen caudalen Beckenpartien fehlen. Die Ligamenta sacro-tuberosa hindern nicht, sondern dehnen sich und werden in eine etwas mehr frontale Stellung gebracht."

H. Ranke, E. Ibener, F. Schliephake und W. Blume bemerkten eine auffallende Streckung der unteren Wirbelsäule ohne Promontorium und ohne typische Kreuz- und Steißbeinkrümmungen. H. Ranke erkannte die Beziehung zwischen weiter Beckenapertur und geradem Steißbein. E. Ibener gibt eine Erklärung: "Die angegebene Verflachung der Wirbelsäule ist allen jungen Kindern eigen, bei denen der Druck der Rumpfeslast und der Gegendruck der Unterextremitäten noch nicht in Wirksamkeit treten konnten."

Zum aplastischen Typ F gehören alle Beckengürtel, denen ein oder mehrere Beckenknochen fehlen.

Je nachdem welcher Beckenknochen fehlt, werden Untergruppen gebildet.

Den Untergruppen $F_1 - F_3$ mangelt einer der drei Beckenknochen.

F_1 : Os pubis fehlt.

Tab. III Fall Nr. 22, 25, 49 und

aus dem eigenen Beobachtungsgut Fall 45/61.02.16 I. K.-H.

F_2 : Os ilium fehlt.

Tab. III Fall Nr. 32, 33, 46

F_3 : Os ischium fehlt.

Tab. III Fall Nr. 93

F_{3a} : Os ischium und ala ossis ilii fehlen.

Tab. III Fall Nr. 42

Bei Typ F_1 ist zu berücksichtigen, daß ein bei der Geburt fehlendes Os pubis durch eine verzögerte Ossifikation bedingt sein kann.

Nach H. J. Kaufmann ist die Konstanz der Ossifikation des Os ilium und des Os ischium bei der Geburt so groß, daß keine Variabilität festgestellt werden kann. Unterschiede in der Ossifikation kommen nur am Os pubis vor. Es weist 5 verschiedene Ossifikationstypen auf, von denen in diesem Zusammenhang sein Typ A - völliges Fehlen röntgenologisch erfaßbarer Ossifikation - wichtig ist. Diese Einschränkung trifft für die Fälle Nr. 22, 25, 49 zu.

Eine totale Aplasie des Os ilium (Typ F_2) hält H. J. Kaufmann für selten. M. Gandolfi sah ein fehlendes Os ilium bei Formen der Amelie bis zu den verschiedensten Formen der Phokomelie. Auch obige Aufstellung enthält 3 Beispiele für den Mangel des Os ilium..

In der Untergruppe F_4 sind noch einem Beckenknochen zuzuordnende Rudimente vorhanden. Sie läßt sich genauer unterteilen in:

- a) Os pubis und Os ischium fehlen. Os ilium ist unvollständig.
Tab. III Fall Nr. 20, 21, 36, 96
- b) Os ischium fehlt. Os pubis und Os ilium sind unvollständig.
Tab. III Fall Nr. 18
- c) Alle drei Beckenknochen sind rudimentär vorhanden.
Tab. III Fall Nr. 38 und
aus dem eigenen Beobachtungsgut Fall 44/62.05.23 S. P.

Untergruppe F_5 enthält Fälle, bei denen statt des Beckengürtels nur noch kleinste, undifferenzierbare, knöcherne Reste vorhanden sind. Tab. III Fall Nr. 28, 40, 44

Bei F_6 fehlen alle Beckenknochen.

Tab. III Fall Nr. 16, 26, 34, 30, 37, 29, 35, 39, 45

Diesem Amelietyp, der bei lebensfähigen Kindern auch nur bei Amelie einer unteren Extremität gefunden wurde, muß eine Entwicklungsstörung höchsten Grades zu Grunde liegen.

IV. Diskussion der Ergebnisse aus eigenem Beobachtungsgut und Literatur

1. Allgemeine Aussagen über Amelien

Die deutliche Zunahme aller Extremitätenmißbildungen in den Jahren 1959 - 1962, die zuerst von H. R. Wiedemann, auch von H. Weicker und H. Hungerland, F. Jurczok u.a. beschrieben wurde, trifft ebenso für das Vorkommen der Amelie in diesen Jahren zu. Von 45 Amelien, die in den letzten 20 Jahren an 10 großen Kliniken beobachtet wurden, entfallen 35 Fälle auf die Jahre 1959 - 1962.

Die Ansicht von G. Jentschura, E. Marquardt und E. M. Rudel: "Von mehreren Autoren (Hepp, Lindemann, R. A. Pfeiffer und W. Kosenow, Wegerle, Wiedemann u.a.) wurde festgestellt, daß Phokomelie und Ektromelie zahlenmäßig in den Jahren 1960 - 1961 in Deutschland beträchtlich zugenommen haben, während Amelien und Peromelien unverändert selten geblieben sind." läßt sich also nicht bestätigen.

Bei der Geschlechtsverteilung kommt es nicht zu einem eindeutigen Ergebnis. Während die 45 Fälle des eigenen Beobachtungsgutes und unter ihnen auch die Fälle der Jahre 1959 - 1962 ein Verhältnis von 2 ♂ : 3 ♀ ergeben, sind bei Betrachtung aller Literaturfälle Knaben und Mädchen gleich stark betroffen.

Am größten ist die Zahl der Amelie beider oberer Extremitäten. Sie kommt dabei meistens ohne weitere grobe Gliedmaßenfehlbildung vor. In den Jahren 1959 - 1962 findet man ebenso häufig wie die Amelie beider oberer Extremitäten die der linken oberen, wobei dann auch immer die rechte obere Gliedmaße stark mißgebildet ist. Die am meisten auftretende Kombination ist Amelie links oben mit Phokomelie rechts oben. Ohne weitere grobe Extremitätenmißbildung ist zwischen 1959 und 1962 nur der größte Teil der Amelien beider oberer Extremitäten. In der Literatur

wird die Amelie links oben nicht so oft wie die beider oberer Gliedmaßen beschrieben, obwohl sie auch hier noch doppelt so häufig wie die Amelie rechts oben vorkommt. Hierbei ist auch immer die andere obere Extremität stark mißgebildet, aber eine typische Kombinationsform läßt sich nicht angeben.

Bei den Amelien der oberen Extremitäten herrscht die Tendenz vor, sich auf den Schultergürtel zu beschränken, während bei Amelien beider unterer Extremitäten auch fast immer der Schultergürtel in Mitleidenschaft gezogen ist.

Der Beckengürtel ist seltener betroffen. In den Jahren 1945 - 1959 fand sich an 10 größeren Kliniken keine Amelie der unteren Extremitäten gegenüber 10 Amelien der oberen Extremitäten. Von den Fällen des Schrifttums beschreiben 15 % eine Amelie beider unterer Extremitäten, die meistens mit Peromelie beider oberer Extremitäten kombiniert ist.

Ebenso häufig liest man von Amelien einer unteren Extremität, wobei im Gegensatz zum Schultergürtel hier die rechte untere bevorzugt ist. Auch kommt die Amelie rechts unten meistens ohne weitere grobe Extremitätenmißbildung vor.

Weisen Schulter- und Beckengürtel eine Mangelbildung höchsten Grades auf, so findet man sie dann nicht bevorzugt auf der gleichen Körperseite, sondern für alle 8 Kombinationsmöglichkeiten bei Amelie zweier Extremitäten verschiedener Gliedmaßengürtel oder dreier Extremitäten gibt es in Tabelle II und III Beispiele. Dabei fällt auf, daß dann auch stets die übrigen Gliedmaßen mißgebildet sind.

Die ungleiche Manifestation an Schulter- und Beckengürtel kann man sich durch die zeitlich verschiedene Entwicklung von Arm- und Beinknospe und der funktionell differenzierteren und damit auf Schädigungen empfindlicher reagierenden Armanlage erklären. Die Bevorzugung der linken Schulter für die Amelie stimmt mit der alten Erfahrung der Entwicklungsphysiologie und Teratologie von dem stärkeren Betroffensein der linken Körperseite und mit der Beobachtung anderer Autoren überein. Dagegen wird die Bevorzugung der rechten Beckenhälfte bei Amelie einer unteren Extremität, wie sie sich bei Zusammenstellung der beschriebenen Amelien dieses Jahrhunderts ergibt, in der Literatur noch nicht erwähnt.

Bei den Begleitmißbildungen empfiehlt es sich, die Jahrgangsgruppen gesondert, zu betrachten.

Zu allen Zeiten ist die Amelie häufig begleitet von:

Mißbildungen des Urogenitalsystems und des Intestinaltraktes

Herzmißbildungen

Naevus flammeus medialis

Ohrmißbildungen

Die Amelien der Jahre 1959 - 1962 weisen auffallend häufig auch die weiteren zum Thalidomid-Syndrom gehörenden Mißbildungen im Kopfbereich wie Gesichtsparesen und Augenmißbildungen auf. Viele der Kinder haben außerdem eine Hüftgelenkdsdysplasie. Dagegen kommen bei den Amelien außerhalb dieser Jahrgangsgruppe neben den bei allen gefundenen Begleitmißbildungen nur noch Spaltbildungen der ventralen Bauchwand und Anomalien der unteren Wirbelsäule vor. Skoliosen werden auch oft bei den Kindern mit Amelie erwähnt. Da aber nicht festgestellt wurde, ob die Ursache eine Keilwirbelbildung oder ein Haltungsfehler infolge des bevorzugten Gebrauchs einer Körperseite ist, wird die Skoliose bei den Begleitmißbildungen ausgeklammert.

Wie viele Autoren feststellten, so bestätigt auch die eigene Beobachtung, daß bei mißgebildeten Kindern anormale Geburtslagen i.b. Steißlagen ungefähr 4mal häufiger vorkommen als normalerweise. Die Literaturfälle können nicht berücksichtigt werden, da die Geburt oft - vor allem wohl, wenn sie normal war - nicht erwähnt wird und sich also eine zu starke Häufung von Geburtsanomalien ergeben würde.

Auffällig bei den Kindern mit Amelie sind die Infektlabilität und die Hyperthermie ohne Ursache.

Die Hyperthermie läßt sich nur erklären, wenn man wie einige Autoren (H. H. Pomerance, H. Soifer, O. Oertel und E. Marquardt) außer der verringerten Wärmeabgabefläche eine Störung im Wärmepzentrum annimmt. Für die Infektlabilität ist als Ursache denkbar, daß durch Fehlen der langen Röhrenknochen die Haematopoese mangelhaft ist und daraus eine geringere Infektabwehr resultiert (J. E. Sjöstedt).

Der Abschluß des amelischen Extremitätengürtels ist meistens eine knopfartige Hautausstülpung mit Schnürfurche und umgebendem Ringwall. Außer diesem warzenartigen Aussehen kommen am Schultergürtel noch bevorzugt Grübchen vor, während größere Anhängsel hier völlig fehlen. Dagegen herrscht am Beckengürtel das Bild der knopfartigen bis fingerlangen, fleischigen Hautanhängsel vor.

Erklären läßt sich die Ausbildung kleiner Weichteilbürzel durch eine endogene Überschußbildung des Hautblastems gegenüber der gehemmten Skleroblastemkuppe (Gg. B. Gruber, W. Blume, G. Scheer, K. Krückemeyer). Wird die Hautknospe durch den seitlichen Druck des umgebenden Gewebes abgeschnürt, so entstehen trichterförmige Narben.

2. Morphologische Typen der Extremitätengürtel bei Amelie

a) Schultergürtel

Bei Amelie der oberen Extremitäten gibt es einen völligen Mangel des zugehörigen Schultergürtels bei Lebendgeburten nicht. Beispiele von lebensfähigen Kindern, denen auch der zur Amelie gehörige Gliedmaßengürtel fehlt, fanden sich nur in der Literatur bei Amelie einer unteren Extremität.

Ein- oder beidseitige Aplasie des Schultergürtels und beidseitige Aplasie des Beckengürtels kommen nur bei nicht lebensfähigen Acardiern vor. Bei ihnen ist der Schultergürtel häufiger betroffen als der Beckengürtel.

Es ist daher sinnvoll, zur Einteilung der Amelien der oberen Extremitäten den bei Lebendgeburten stets vorhandenen Schultergürtel zu betrachten.

Sein Aussehen läßt sich an Hand von Röntgenbefunden in 3 Gruppen einteilen.

A: normaler Typ

Die Clavicula ist normal ausgebildet. Die Scapula verhält

sich bezüglich Lage, Form und Größe normal. Acromion und Gelenkfortsatz sind vorhanden. Die angelegte Cavitas glenoidalis zeigt statt nach lateral nach cranial.

Tab. I 19/30.12.08 B. M.

22/52.10.03 L. M.

23/34.06.14 H. M.

Tab. III Fall Nr. 9, 55, 63, 64, 58, 78

A₁: Die nach cranial weisende Cavitas glenoidalis besteht aus zwei Vorsprüngen, die durch eine tiefe Einsenkung getrennt sind.

Tab. I 39/58.02.11 P. B.

41/39.12.24 Sch. Ch. rechts

Tab. III Fall Nr. 51

A₂: Der Gelenkfortsatz hat keine Cavitas glenoidalis ausgebildet. Das nach oben außen zeigende Ende ist abgerundet.

Tab. I 35/60.09.03 C. A.

36/59.11.12 B. P.

38/58.08.21 B. A.

Tab. III Fall Nr. 12, 86

A₃: Der Gelenkfortsatz ist am Ende kugelig vorgewölbt. ("Tuberculum glenoidale")

Tab. I 24/63.05.29 J. B.

40/56.06.12 H. B.

41/39.12.24 Sch. Ch. links

Tab. III Fall Nr. 10, 84, 62

und bei folgenden Fällen mit deformiertem Acromion:

Tab. III Fall Nr. 1, 6, 7, 83

B: hypoplastischer Typ

Die Clavicula verläuft gestreckt ohne typische S-förmige Krümmung mehr oder weniger steil nach oben außen.

Die Scapula ist hypoplastisch, d.h. sie reicht nicht von der 1. - 8. Rippe. Das Acromion ist lang ausgezogen, verdünnt,

zeigt keine Endverdickung und steht schräg oder steil nach oben. Das Acromion-Claviculargelenk ist normal ausgebildet und springt wegen der hypoplastischen Scapula auffallend in die Schulterweichteile vor. Am Treffpunkt des Margo lateralis scapulae mit dem Margo superior scapulae ist kein Gelenkfortsatz und auch keine Cavitas glenoidalis ausgebildet.

Tab. I	2/62.03.29 G. F.	20/61.09.20 U. S.
	3/62.03.20 St. S.	21/60.11.27 Sch. M.
	4/62.02.20 S. B.	25/62.06.03 St. B.
	5/62.01.16 G. M.	26/62.04.10 R. H.
	6/62.02.13 P. B.	28/62.01.21 B. M.
	7/61.10.05 L. M.	29/61.11.29 N. U.
	8/61.08.25 Z. U.	30/61.06.10 B. G.
	9/61.08.03 J. D.	31/61.09.24 N. St.
	10/61.07.31 H. M.	32/61.05.03 B. K.
	11/61.06.28 K. G.	33/61.04.10 D. Th.
	13/61.04.24 H. E.	34/61.03.24 F. S.
	14/60.12.19 W. F.	44/62.05.23 S. P.
	15/60.10.28 B. Th.	45/61.02.16 I. K.-H.
	17/59.10.17 S. St.	

Tab. III Fall Nr. 4, 5, 8, 11, 25, 47, 61, 79

B₁: Die Clavicula weist im lateralen Drittel einen deutlichen Knick auf.

Tab. I	1/62.05.15 H. D.
	12/61.04.24 U. G.
	27/62.04.05 L. Ch.
	29/61.11.29 N. U.
	37/59.10.18 H. Ch.

Tab. III Fall Nr. 2, 59

C: nicht einheitlich charakterisierbare Fälle

In dieser Gruppe werden 10 Fälle zusammengefaßt, die sich nicht in die Gruppen A und B einordnen lassen, aber auch untereinander verschieden sind. Die Röntgenbilder von

C_1 , C_2 und C_3 sind auf S.30 u.32 und die von C_4 bis C_{10} auf Seite 52 - ,54 ausführlich beschrieben.

Auffallend sind nur die bei C_1 , C_2 , C_3 , C_7 , C_8 und C_{10} wie abgebrochen aussehenden Endflächen bei Clavicula oder Scapula, die an eine mechanische Einwirkung als Ursache der Amelie denken lassen.

Zum Typ A gehören solche Fälle, bei denen eine normale Scapula, ein Acromion und ein Gelenkfortsatz vorhanden sind. Ob die Cavitas glenoidalis völlig normal ausgebildet ist, lassen die Röntgenbilder des eigenen Beobachtungsgutes und auch die der Literaturfälle nicht eindeutig erkennen. Damit läßt sich einerseits die Ansicht einiger Autoren (Lereboullet u.a., R. Gerlach, G. Ibener), die eine Abhängigkeit zwischen der Extremitätenanlage und der Gelenkoberfläche der Scapula sehen, nicht bestätigen, andererseits kann man diese Auffassung aber nicht durch die Umkehrung, daß bei einem völligen Mangel der Gliedmaße eine ganz normale Cavitas glenoidalis vorhanden ist, durch ein eindeutiges Beispiel widerlegen.

Auf die fehlende Beeinflussung der Extremität ist wohl auch zurückzuführen, daß die breiteste Endfläche des Gelenkfortsatzes beim Typ A und seinen Untergruppen mehr nach cranial weist als gewöhnlich. Dabei muß man aber berücksichtigen, daß durch den fehlenden Schatten der Extremität die willkürliche Stellung der Scapula auf dem Röntgenbild schlechter erkannt werden kann.

Für die beiden Vorsprünge der Cavitas glenoidalis bei Typ A₁ gibt es neben den beiden Deutungen als Processus coracoideus und Cavitas glenoidalis (A. Strauss) oder als Rudimente der verlorengegangenen Extremität (S. Weil) auch noch eine andere Erklärung. Die Wachstumstendenz des oberen und unteren Randwulstes ist durch den Zug der hier ansetzenden Muskeln - Tuberculum supraglenoidale: caput longum m. bicipitis, Tuberculum infraglenoidale: caput longum m. tricipitis - gegenüber den anderen nicht beanspruchten Teilen des Gelenkfortsatzes verstärkt und wird auch nicht durch das Widerlager der freien

Gliedmaße geformt, so daß auf dem Röntgenbild zwei Höcker sichtbar werden.

Die Vorwölbung der Cavitas glenoidalis bei Typ A₂ und A₃ läßt sich als gleichmäßige Überschußbildung des gesamten Gelenkfortsatzes deuten, dem kein aushöhlender Gelenkkopf gegenübersteht. S. Cholmogoroffs Auffassung, daß die Protuberanz eine Verschmelzung des Processus coracoideus mit der Cavitas glenoidalis darstellt, ist nach Betrachtung mehrerer Röntgenbilder dieses Typs recht unwahrscheinlich.

Das als Typ B beschriebene Bild ist durch eine hypoplastische Scapula, ein lang ausgezogenes Acromion und vor allem durch das Fehlen des Gelenkfortsatzes charakterisiert.

Auf Grund der Röntgenbilder vermutet man, daß das Corpus scapulae direkt in die Spina scapulae und das Acromion übergeht, ohne die oberhalb der Basis der Spina scapulae liegenden Teile überhaupt auszubilden.

Die Entwicklungshemmung betrifft also bei Typ A nur die freie Extremität und bedingt durch ihr Fehlen sekundäre Veränderungen an dem Gelenkfortsatz, während bei Typ B die Entwicklungsstörung auch die Scapula ergreift. Man kann also eine Abstufung der Entwicklungshemmung vom Acardier ohne Schultergürtel über den dysplastischen Typ B bis zum normalen Typ A annehmen.

Während sich die Amelien des Schrifttums auf alle 3 Gruppen verteilen - Typ A (16), Typ B (10), Typ C (7) -, fällt auf, daß die Amelien des eigenen Beobachtungsgutes bevorzugt zum Typ B gehören - Typ A (10), Typ B (32), Typ C (3) -.

Diese 32 Kinder der Gruppe B sind alle zwischen 1959 und 1962 geboren.

Von den 10 Fällen des Typs B aus der Literatur ist nur bei 3 Fällen (Nr. 4, 5, 59) das Geburtsjahr angegeben. Alle 3 Kinder sind 1961 geboren. Bei einem Fall (Nr. 61) kann auf ein Geburtsjahr zwischen 1959 - 1962 geschlossen werden, da in der Schwangerschaftsanamnese von der Einnahme eines thalidomidhal-

tigen Schlafmittels berichtet wird, das nur von 1958 bis November 1962 im Handel war. Bei 2 Fällen (Nr. 8 und 79) kann auf Grund des angegebenen Alters der Kinder und dem Zeitpunkt der Veröffentlichung nur ein späteres Geburtsjahr als 1963 ausgeschlossen werden. Die restlichen Fälle (Nr. 2, 11, 25, 47) liegen sicher vor 1958.

Von den insgesamt 42 Kindern des Typs B sind also 36 sicher zwischen 1959 und 1962, 2 Kinder wahrscheinlich auch in diesem Zeitraum und 4 in der Literatur beschriebene Kinder bestimmt vor 1958 geboren. Der Typ B tritt also auffallend gehäuft in den Jahren 1959 - 1962 auf, obwohl er ganz selten auch schon früher beschrieben worden ist.

Aber auch in den Gruppen A und C gibt es Kinder, die zwischen 1959 und 1962 geboren sind.

Aus dem eigenen Beobachtungsgut sind zwei Kinder zwischen 1959 und 1962 geboren, die zur Gruppe A₂ gehören. Aus der Schwangerschaftsanamnese erfährt man, daß beide Mütter ausdrücklich über die Einnahme von Medikamenten befragt wurden. Die Mutter des Knaben 36/59.11.12 B. P. habe nur Vitaminpräparate eingenommen und die des anderen Knaben 35/60.09.03 C. A. sei mit Vitaminpräparaten und Penicillin behandelt worden.

Unter den 16 Literaturfällen des Typs A ist nur Fall Nr. 9 sicher und Fall Nr. 48 wahrscheinlich zwischen 1959 und 1962 geboren.

Alle anderen zu Typ A gehörenden Amelien sind vor 1958 geboren bzw. Fall 24/63.05.29 J. B. des eigenen Beobachtungsgutes nach 1962.

Von den nicht einheitlich charakterisierbaren 10 Fällen in Gruppe C gehören zwei (C₂ und C₈) und einer (C₇) möglicherweise zu den Jahrgängen 1959 - 1962, die übrigen 7 sind sicher vor 1958 geboren.

Von 1900 - 1959 wurden also hauptsächlich Amelien des Typs A (22) beobachtet, während die Typen B (4) und C (7) sehr selten waren.

In den Jahren 1959 - 1962 kamen neben dem beträchtlich zunehmenden Typ B (38) auch noch die Typen A (4) und C (3) vor, deren Häufigkeit im Vergleich zu den Jahrzehnten zuvor unverändert blieb. Die schlagartige Zunahme der Amelien in den Jahren 1959 - 1962 beschränkt sich also auf den Typ B. Diese Tatsache weist darauf hin, daß die Entwicklungsstörung durch die thalidomidhaltigen Medikamente, die für die Zunahme der Extremitätenmißbildungen in dieser Zeit verantwortlich gemacht werden, nicht zwischen geringeren oder stärkeren Ausprägungsgraden auf der diskutierten Stufenleiter von Typ A zu Typ B variiert, sondern daß durch einen bestimmten Wirkungsmechanismus bei der Amelie gerade dieser Typ B bevorzugt wird, den es auch in seltenen Fällen schon vor 1959 gegeben hat.

b) Beckengürtel

Die Aufgliederung der Amelien des Beckengürtels geschieht in dieser Arbeit vor allem nach Literaturstellen, da von den aus den 10 Kliniken zusammengetragenen Fällen nur 3 die unteren Extremitäten betreffen.

Für die 55 ausführlicher beschriebenen Amelien der unteren Extremitäten fanden sich 3 Typen des Beckengürtels.

D: normaler Typ

Die Beckenknochen sind in Bezug auf Form, Größe und Lage normal ausgebildet.

Tab. III Fall Nr. (17), (23), (19), (66), 77, 91, 92, 95

D₁: Die Beckenknochen sind kleiner ausgebildet, aber in Form und Größe normal. Das Acetabulum ist ebenfalls verkleinert.
Tab. III Fall Nr. 27, 43, 82, 94

D₂: Die Beckenknochen sind vorhanden, das Acetabulum fehlt.
Tab. III Fall Nr. 86

E: dysplastischer Typ

Alle drei Beckenknochen sind vorhanden. Ein Acetabulum ist nicht angelegt. Die Beckenwände streben caudalwärts auseinander. Der Ramus superior des Os ischium steht steil nach unten und erscheint wegen der mangelnden Acetabularregion verlängert. Der Ramus inferior des Os ischium verläuft horizontal. Der Ramus inferior ossis pubis ist graziler als normal ausgebildet. Das Foramen obturatorium ist insgesamt verbreitert und rundlich gestaltet.

Tab. I 43/60.07.11 Sch. A.

Tab. III Fall Nr. 24, 41, 65, 67, 68, 69, 73, 74,
76, 78, 81, 83, 87, 88, 93 li

F: aplastischer TypF₁: Os pubis fehlt.

Tab. I 45/61.02.16 I. K.-H.

Tab. III Fall Nr. 22, 25

F₂: Os ilium fehlt.

Tab. III Fall Nr. 33, 32, 46

F₃: Os ischium fehlt.

Tab. III Fall Nr. 93 re

F_{3a}: Os ischium und ala ossis ilii fehlen.

Tab. III Fall Nr. 42

F₄: Vom Beckengürtel sind nur größere, differenzierbare Rudimente vorhanden.

a) Os pubis und Os ischium fehlen. Os ilium ist unvollständig.

Tab. III Fall Nr. 20, 21, 36, 96

b) Os ischium fehlt. Os pubis und Os ilium sind unvollständig.

Tab. III Fall Nr. 18

c) Alle drei Beckenknochen sind rudimentär vorhanden.

Tab. I 44/62.05.23 S. P.

Tab. III Fall Nr. 38

F₅: Statt des Beckengürtels sind nur kleine, undifferenzierbare Rudimente vorhanden.

Tab. III Fall Nr. 28, 40, 44

F₆: Alle Beckenknochen fehlen.

Tab. III Fall Nr. 16, 26, 34, 30, 37, 29, 35, 39, 45

Da die Einordnung der Amelien mit völlig normalen Beckenknochen in Gruppe D nur auf Aussagen der Verfasser beruht, weil keine Röntgenaufnahmen oder Skizzen beigelegt sind, lassen sie sich nicht als Gegenbeispiele für die Auffassung verwenden, daß das Vorhandensein eines völlig normalen Beckengürtels bei Amelie nicht vorkommt (W. Putschar).

Die Untergruppen D₁ und D₂ sind Übergangsstufen zum dysplastischen Typ E, indem entweder die Beckenknochen kleiner ausgebildet sind oder das Acetabulum fehlt.

Den von H. Tolle gesammelten Ameliefällen soll stets das Acetabulum gefehlt haben. In dieser Zusammenstellung ist ein Acetabulum nur bei Gruppe D (ausgenommen Fall Nr. 91) und angedeutet bei Gruppe D₁ vorhanden.

Mehreren Autoren (H. Ranke, F. Schliephake, W. Blume, E. Ibener) fielen bei den hier zum dysplastischen Typ E gerechneten Fällen die caudalwärts auseinanderstrebenden Beckenwände und die Streckung der unteren Wirbelsäule ohne Promontorium und typische Kreuz- und Steißbeinkrümmung auf. Die vergrößerte Beckenausgangsebene und die Verflachung der Wirbelsäule kommen durch den noch fehlenden Druck der Rumpfeslast und mangelnden Gegen-
druck der unteren Extremitäten zustande (E. Ibener).

Zum aplastischen Typ F gehören Fälle, denen entweder ein Beckenknochen fehlt, die nur noch Rudimente des Beckens besitzen oder denen die gesamte Beckenhälfte mangelt. Fehlt das Os pubis bei der Geburt, so ist zu berücksichtigen, daß das durch eine verzögerte Ossifikation bedingt sein kann, da nach H. J. Kaufmann das Os pubis eine große Variabilität in der Ossifikation aufweist.

In der Verteilung der Gruppen fällt auf, daß beim dysplastischen Typ B bevorzugt Amelien beider unterer Extremitäten vorkommen und die Entwicklungsstörung höchsten Grades, das Fehlen aller 3 Beckenknochen, nur bei Amelien einer unteren Extremität auftritt.

Mangel beider Beckenhälften kommt nur bei nicht lebensfähigen Acardiern vor.

Eine Auswertung nach Jahrgangsgruppen, wie es beim Schultergürtel durchgeführt wurde, ist beim Beckengürtel nicht möglich, da von den 55 eingeordneten Fällen nur 2 Kinder sicher zwischen 1959 und 1962 geboren sind und bei weiteren 4 Kindern die Geburt in diesem Zeitraum wahrscheinlich ist.

V. Zusammenfassung

Im ersten Teil der Arbeit werden 45 Amelien, die sich im Krankengut von 10 größeren Kliniken in den Jahren 1945 - 1967 fanden, ausgewertet und insbesondere das Aussehen des zur Amelie gehörigen Extremitätengürtels auf Grund von Röntgenbildern beurteilt. Nach ihrer Morphologie lassen sich die Schultergürtel in 3 Gruppen einteilen.

Der zweite Teil enthält dieselben Untersuchungen für die Ameliefälle aus der Literatur ab 1900, bei denen genauere Angaben über Schulter- oder Beckengürtel zu finden waren. Die beschriebenen Schultergürtel lassen sich ebenfalls zwanglos in die drei Gruppen einordnen. Auch für die amelischen Beckengürtel gibt es 3 charakteristische Typen.

Im dritten Teil werden dann die Ergebnisse aus dem eigenen Beobachtungsgut und aus der Literatur diskutiert.

Einen völligen Mangel auch des zugehörigen Extremitätengürtels gibt es bei Lebendgeburten nur bei Amelie einer unteren Extremität. Das Fehlen des gesamten Schulter- oder Beckengürtels findet man nur bei nicht lebensfähigen Acardiern.

Die enorme Häufigkeitszunahme der Extremitätenmißbildungen in den Jahren 1959 - 1962 trifft auch für die Amelie zu. Es folgen weitere allgemeine Aussagen wie z.B. über Geschlechtsverteilung, Begleitmißbildungen und äußeres Bild der Amelien.

Bei kritischer Betrachtung der gebildeten Gruppen für den Schultergürtel fällt auf, daß von 1900 - 1959 hauptsächlich Amelien des normalen Typs A beobachtet wurden, während der dysplastische Typ B auffallend gehäuft zwischen den Jahren 1959 - 1962 auftrat, obwohl er ganz selten auch schon früher beschrieben wurde. In den Jahren 1959 - 1962 kamen aber auch noch in der gleichen Häufigkeit wie in den Jahrzehnten zuvor Typ A und C vor.

VI. A N H A N G

T A B E L L E I

A M E L I E N

1945 - 1967

aus folgenden Kliniken:

Orthopädische Anstalt der Universität Heidelberg

Orthopädische Universitätsklinik Köln

Orthopädische Klinik der Universität München

Kinderklinik der Universität München

Orthopädische Universitätsklinik Münster

Orthopädische Klinik der Krankenanstalten Dortmund

Orthopädische Klinik der Heil-, Lehr- und Pflege-
anstalten für Körperbehinderte, Volmarstein (Ruhr)

Kennziffer	Klinik	Besonderheiten	Extremitätenbildungen	Extremitätengürtel	Typ	weitere Mibildungen
<u>I. Amelie der linken oberen Extremität</u>						
1/62.05.15 H.D. ♀	Orth.Kl. Köln Zk. Nr. 25 3/2/62		Amelie li ob Phokomelie re ob Phokomelie bd unt	a) Hautnarbe b) Feugeb.: normale Clavicula, hypoplastische Scapula mit lang ausgezogenem, schma- lem, steil nach oben eta- berdem Acromion. Kein Gelenkfortsatz, keine Cavitas glenoidalis.	B ₁	Luxatio corae bis
2/62.03.29 G.P. ♂	Orth.Kl. Heidelberg Kr.Nr. 0/40 295	Orth.Kl. Heidelberg Vor und zu Beginn der Schwangerschaft nahm die Mutter Contergan- und Algosediv-Tabl. ein. Während der Schwangerschaft bekam sie Kastanienpräparate.	Amelie li ob Phokomelie re ob Extromelie re unt	a) Hautbürzeichen b) 1/2 Jahr und 5 Jahre: normale Clavicula, hypoplastische Scapula mit schmalen, lang ausge- zogenem Acromion. Kein Gelenkfortsatz, keine Cavitas glenoidalis.	B	Aplasia der li Fibula, Hypoplasie der li Tibia, Facialisparese re, Abducensparese bds, Innenohrmibildung, Nervus flammus an Stirn, Augenbrauen, Nase und rechtes Augenlid sehr anfällig für Infekte
3/62.03.20 St.S. ♀	Orth. Kl. Heidelberg Kr.Nr. 0/37836 Kl.Kl. München	Die Mutter habe vor und am 30.-32. Tag der Schwangerschaft Contergan eingenommen, muss VI Harnbecken- steauung.	Amelie li ob Phokomelie re ob	b) 4 Jahre: dünne, lang gestreckte, nach schräg oben verlaufende Clavi- cula, hypoplastische Scapula mit schmalen, lang ausgezogenem, schräg nach cranial stehendem Acromion. Kein Gelenkfortsatz und keine Cavitas glenoidalis.	B	Hemangiom der Nase und Oberlippe, Asymmetrie der Ohnmuscheln

Kennziffer	Elter	Besonderheiten	Extremitätenbildungen	Extremitätenurteil	Typ	weitere Bildungen
4 62.02.20 S.B. g	Orth. Kl. Fische-Rez Kr.Nr. 0.73 529	Mutter nahm in den 1. Schwangerschaftsmonaten Contergan ein. Mens III wurde sie wegen Klü- tungen mit Hormon- injektionen behandelt.	Amalie li ob Phokomelle re ob	a) kleine Hauteinziehung b) 5 Jahre, Clavicula ver- lauft in Curvus gebogen nach außen oben ohne typische Knickung, stark hypoplastische Scapula mit schmales, lang aus- gezogenes, schräg nach cranial stehendes Acromion. Kein Gelenkfortsatz und keine Cavitas glenoidalis.	B	
5 62.01.16 S.B. g	Tymelle-2. München	Mutter nahm mens I - III 6 Tabl. Contergan.	Amalie li ob Phokomelle re ob	a) kleine Hautanhängsel b) normale Clavicula, hypoplastische Scapula mit verlängerstem Acromion. Kein Gelenkfortsatz, keine Cavitas glenoidalis.	B	Luxatio osae II Ohrausbildung
6 62.02.13 F.B. g	Orth. Kl. Münster Kr.Nr. 2807/55 (142) Orth. Kl. Contergan Kr.Nr. 64/66 676	Vater nahm 5 Jahre lang tägl. Contergan forte ein. Geburt aus Steißlage	Amalie li ob Phokomelle re ob	a) kleine Hautwarze b) Neugeborene, 1 Jahr, 2 Jahre, 3 Jahre: normale Clavicula, stark hypoplastische Scapula mit schmales, lang ausgezo- genes Acromion. Kein Gelenk- fortsatz und keine Cavitas glenoidalis.	B	Muffgelenkhydrops bde. Teillaplastie re fibula, Aplasia li Tibia. Hypoplastie li Femur, Klumpfüße, angeborenes totales Iris-Metzhaut-Aden- baut-Kolobom re mit Amblyopie
7 61.10.25 L.F. d'	Orth. Kl. Münster Kr.Nr. 956/62 (L 34)	Mutter nahm während der ganzen Schwanger- schaft Contergan-Saft ein.	Amalie li ob Phokomelle re ob	a) kleine Hauteinziehung b) 1 1/2 Jahre; Clavicula im lateralen Drittel leicht nach oben gebogen, hypoplastische Scapula mit schmales, lang aus- gezogenes, schräg nach oben verlaufendes Acromion. Kein Gelenkfortsatz und keine Cavitas glenoidalis.	B	doppelte Klein- sehle li

Kennziffer	Klinik	Besonderheiten	Extremitätenbildungen	Extremitätengürtel	Typ	weitere Missbildungen
8/61.08.25 Z.U. ♂	Orth.Kl. Münster Kr.Br. 775/61 ($\frac{1}{12}$)	Mutter nahm in den ersten zwei Schwanger- schaftswochen Contergan ein.	Amelie li ob Amelie oder Phokomelie re ob	a) li kleine Hauteinziehung, re ein kleiner Fingerstump- fel, der nekrotisch wurde und operativ entfernt wurde. b) 2 Jahre: schräg nach oben verlaufende, li etwas ver- schmalerte Clavicula, hypoplastische Scapula mit lang ausgezogenem, li steil- er als re nach oben stehen- den und li erheblich ver- schmalertem Acromion. Kein Gelenkfortsatz und keine Cavitas glenoidalis.	B	Ohrmisbildung, Hämangiom auf Nase und Oberlippe, asymmetrisches Herzgeräusch
9/61.08.03 J.D. ♀	Orth.Kl. Münster Kr.Br. 10 292/62 ($\frac{1}{6}$)	Zu Beginn der Schwan- gerschaft nahm die Mutter Contergan-Tabl.	Amelie li ob Phokomelie re ob	a) kleine Hauteinziehung b) 1 Jahr: Clavicula ge- streckt verlaufend, hypo- plastische Scapula mit verlängertem schräg nach oben verlaufendem Acromion. Kein Gelenkfortsatz, keine Cavitas glenoidalis.	B	wiederholt Herzer- krankungen und häufig hohe Tem- peraturen.
10/61.07.31 H.M. ♀	Orth. Kl. Heidelberg Kr.Br. 0/59138	Mutter hatte 1 nor- male Geburt und 3 Früh- geburten. Sie nahm in den ersten 6-8 Wochen der Schwangerschaft 12 Tabl. Contergan forte ein.	Amelie li ob Phokomelie re ob	a) doppelt erbsgroßer Haut- büttel, dessen Basis fur- chenartig eingeschnürt ist. b) 1 Jahr: Clavicula schräg nach oben verlaufend, hypoplastische Scapula mit schmalem, lang ausgezo- genem, steil nach cranial verlaufendem Acromion. Kein Gelenkfortsatz und keine Cavitas glenoidalis.	B	bis Pemurdeplasie, bis Tibiaplasie, bis Fibulaplasie, Klumpfuß, Kolobom des li Auges bei Mikrophthalmos, Ektropium des li Unterlides, offener Ductus Botalli, funktionale Becken- niste, Nervus pigmentosus über Nase und Stirn

Kennziffer	Klinik	Besonderheiten	Extremitätenabildungen	Extremitätengürtel	Typ	weitere Missbildungen
11/61.06.28 K.G. ♂	Kl.Kl. München	Mutter nahm während der Schwangerschaft Contergan ein.	Amalie li ob Phokomelie re ob Phokomelie bd unt	b) Neugeb.: Clavicula gestreckt verlaufend, hypoplastische Scapula mit etwas verlängerterm Acromion. Kein Gelenkfortsatz und keine Cavitas glenoidalis.	B	
12/61.04.24 U.G. ♀	Orth. Kl. Heidelberg Er.Br. 0/0093	In der 7. oder 8. Schwangerschaftswoche wurde bei der Mutter wegen Erbrechen und Übelkeit eine Röntgendurchleuchtung und Röntgenaufnahme des Magens, danach eine Rollkur durchgeführt.	Amalie li ob 1-Finger-Phokomelie re ob	a) Mischgroße Weichteilgebilde b) 3 Jahre: stark s-förmig nach cranial gedrehte Clavicula, Hypoplastische Scapula mit schmalen, lang ausgezogenen, steil nach oben stehendem Acromion. Kein Gelenkfortsatz und keine Cavitas glenoidalis.	B ₁	Coxa valga subluxans, Weigung zu allseitigen Kniebinnen
12/61.04.24 H.B. ♀	Orth.Kl. Münster Kr.Br. 11321 (H.75) Orth.Kl. Köln Zk.Br. 21 261/61 (P)		Amalie li ob Phokomelie re ob	a) bohnen großer Weichteilbursel b) 2 Jahre: normale Clavicula, hypoplastische Scapula mit lang ausgezogenen, schräg nach oben verlaufenden, an seinem lateralen Ende kolbig verdicktem Acromion. Kein Gelenkfortsatz, keine Cavitas glenoidalis.	B	
14/60.12.19 W.P. ♀	Orth. Kl. Heidelberg Kr. Br. 0/41 151	Mutter hatte früher Toxoplasmose. Sie nahm zu Beginn der Schwangerschaft Contergan forte ein. Mene VI - VII wurde sie wegen einer Parotitis mit Penicillin behandelt.	Amalie li ob Phokomelie re ob	a) tief eingesogenes, mabelartiges Vorwölben von herausgezogen etwa 3,5 cm Länge. b) 2 und 5 Jahre: gestreckt nach schräg oben verlaufende Clavicula, stark hypoplastische Scapula mit schmalen, lang ausgezogenen, steil nach oben stehendem Acromion. Kein Gelenkfortsatz und keine Cavitas glenoidalis.	B	

Kennziffer	Klinik	Besonderheiten	Extremitätenbildungen	Extremitätengürtel	Typ	weitere Bildungen
15/60.10.28 B.Tb. ♂ Orth.Kl. Münster Kr.Nr. 10 889 (B ₁₃₅)		Mutter nahm während der Schwangerschaft Contergan ein.	Amalie li ob Phokomalie re ob	a) pfirsangroßer Weichteil- bütsel b) 2 1/2 Jahre: Clavicula schräg nach cranial verlau- fend, hypoplastische Scapula mit lang ausgezogenem, nach cranial gerichtetem Acromion. Kein Gelenkfortsatz, keine Cavitas glenoidalis.	B	bds Knick- und Senkfus
16/60.09.20 W.C. ♀ Orth. Kl. Heidelberg Kr.Nr. 0/71581			Amalie li ob Phokomalie re ob Extromalie re unt	a) Schultergelenk nicht vorhanden, Schulterkontur vom Halsansatz schräg nach außen unten zur Thoraxwand ziehend. b) 6 Jahre: Die verdickte Cla- vicula endet plötzlich etwa in der Hälfte der normalen Länge mit abgebrochenem, ausgefaserter Ende. Die Scapula endet am Collum scapulae mit nicht glattem Rand. Kein Acromion.	C ₂	Feuertafelplagie re, re nur 4 Sehnen, 4. Zahn setzt an lateralen Rand des Mittelrundes an.
17/59.10.17 S.St. ♀ Orth. Kl. Heidelberg Kr.Nr. 0/78034		Mutter nahm während der Schwangerschaft Contergan ein.	Amalie li ob Phokomalie re ob	b) 6 Jahre: schmale und lang gestreckte Clavicula, hypo- plastische Scapula mit lang ausgezogenem, dünnem, schräg nach oben stehendem Acromion. Kein Gelenkfortsatz und keine Cavitas glenoidalis	B	offener Ductus Botalli, häufig erhöhte Temperatur unklarer Genese

Kennziffer	Klinik	Besonderheiten	Extremitätenmissbildungen	Extremitätengürtel	Typ	weitere Missbildungen
18/46.07.22 W.H. ♂	Orth.Kl. Münster Kr.-Nr. 75 Orth. Kl. Vollmarstein		Amelie II ob 1-Finger-Phokomelie re ob	a) Der Schulterkontur fehlt die Prominenz des Ekt- gelenkes. b) 15 Jahre: steil nach oben verlaufende, verdickte Clavicula, die im äußeren Drittel mit einer nicht glatt begrenzten, kolben- artigen Aufreibung endet. Scapula ist nicht sichtbar, einige Kalk- schatten könnten Reste ihres medialen Teiles darstellen. In Höhe von C ₆ und C ₇ ein nach lateral gerichtetes, etwa die Dicke der Clavicula besitzendes Rudiment, das nach 2 - 3 cm mit nicht glatt begrenztem Rand endet.	C ₁	
19/30.12.08 B.M. ♀	Orth.Kl. München Kr.-Nr. 1 Jahrgang 1946		Amelie II ob	a) am Schultergelenk kleines Weichteilpolster b) 15 Jahre: Clavicula nor- mal, Scapula mit Acromion und Gelenkfortsatz. Cervix glendialis ist nicht sicher zu beur- teilen.	(A)	

Kennziffer	Klinik	Besonderheiten	Extremitätenmissbildungen	Extremitätengürtel	Typ	weitere Missbildungen
11. Amelie der rechten oberen Extremität:						
20/61.09.20 U.S. ♀ Orth.Kl. Münster Kr.Nr. 547/63 (U ₉)	Die Mutter nahm am Anfang der Schwanger- schaft Contergan- Tabl. ein.	Amelie re ob 1-Finger-Phokomelie li ob	b) 2 Jahre: im leichten Bogen nach oben verlaufen- de Clavicula, Hypoplastische Scapula mit verlagerter, schräg nach oben stehen- dem Acromion. Kein Gelenk- fortsatz und keine Cavitas glenoidalis.		3	
21/65.11.27 Sch.M. ♀ Orth.Kl. Münster Kr.Nr. 4467/63 (Sch ₁₁)	Mutter nahm in den ersten Schwanger- schaftsmonaten lan- gere Zeit Contergan ein.	Amelie re ob 1-Finger-Phokomelie li ob Knospe	a) Kirschgröße Weichteil- b) 2 1/2 Jahre: normale Clavi- cula, hypoplastische Scapula mit etwas verdün- tem, schräg nach oben ver- laufendem Acromion. Kein Gelenkfortsatz und keine Cavitas glenoidalis.		3	
22/52.10.03 L.M. ♂ Orth.Kl. Münster Kr.Nr. 47/58 pr (L ₉)		Amelie re ob	a) Vom Schultergelenk nach lateral unten scharf ab- schneidende Schulterkontur. b) 9 Jahre: normale Clavicula, Scapula mit Acromion und Gelenkfortsatz.		(A)	rechts-konvexe Skoliose der HWS mit Torsion und Rippenbuckel, Coxa valga luxans li, infantiles Genitale.
23/34.06.14 H.M. ♀ Orth.Kl. München		Amelie re ob	a) baseliniengrößer, weicher Hautbursel b) 16 Jahre: hypoplastische Scapula mit Acromion und Gelenkfortsatz.		(A)	

Kennziffer	Klinik	Besonderheiten	Extremitätenmißbildungen	Extremitätengürtel	Typ	weitere Mißbildungen
III. Amelie beider oberer Extremitäten						
24/63.05.29 J.B. ♂	Dynamilis-Z.München	Vater hat Kiefer-Gaumenspalte	Amelie bd ob	a) bds Hauteinschießungen b) 4 Jahre; normale Clavicula. Scapula mit regelrecht ausgebildetem Acromion und Gelenkfortsatz, der schräg nach cranial steht, verlängert und am Ende abgerundet ist. a) stark vorgeprägtes Schultergelenk b) 2 und 4 1/2 Jahre; normale Clavicula, hypoplastische Scapula mit verlängertem Acromion. Kein Gelenkfortsatz und keine Cavitas glenoidalis.	4	breite Gaumenspalte mit Hypoplasie des Unterkiefers und zurückfallende, kleine Zunge
25/62.06.03 St.B. ♂	Orth. Kl. Heidelberg Kr.Fr. O/45 826	Mutter nahm mens I-II Contergan ein.	Amelie bd ob	a) kleine Hauteinschießungen bds b) Fehgeb.: normale Clavicula, hypoplastische Scapula mit schmalen, lang ausgesogenem, steil nach oben stehendem Acromion. Kein Gelenkfortsatz und keine Cavitas glenoidalis. a) kleine Hauteinschießungen bds b) Fehgeb.: normale Clavicula, hypoplastische Scapula mit schmalen, lang ausgesogenem, steil nach oben stehendem Acromion. Kein Gelenkfortsatz und keine Cavitas glenoidalis.	3	geringe Rudimentsplatte Sitakypnose
26/62.04.10 R.H. ♀ (verstorben)	Orth. Kl. Münster Kr.Fr. 7248/62	Ende mens I wurde ein Schwangerschaftsstill durchgeföhrt, ob mens III nahm die Mutter wegen Hyperemisie gravidarum Bonamine. Geburt aus Steißlage	Amelie bd ob Phocomelie bd unt	a) kleine Hauteinschießungen bds b) Fehgeb.: normale Clavicula, hypoplastische Scapula mit schmalen, lang ausgesogenem, steil nach oben stehendem Acromion. Kein Gelenkfortsatz und keine Cavitas glenoidalis. a) kleine Hauteinschießungen bds b) Fehgeb.: normale Clavicula, hypoplastische Scapula mit schmalen, lang ausgesogenem, steil nach oben stehendem Acromion. Kein Gelenkfortsatz und keine Cavitas glenoidalis.	3	Klumpfüße. Asymmetrie beider Ohrmuscheln. Telangiectasien auf der Stirn, Nasenspitze und Oberlippe, li Auge ist nicht angelegt
27/62.04.05 L.Ch. ♂	Orth. Kl. Heidelberg Kr.Fr. O/45269	Mutter nahm innerhalb der 4.-6. Woche ein thalidomidhaltiges Ruemittel ein.	Amelie bd ob	a) li Hautbräulehen mit roter, schuppiger Schmirfurche. Bds vorgeprägtes Schultergelenk. b) 1 1/2 Jahre; normale Clavicula, stark hypoplastische Scapula mit schmalen, lang ausgesogenem, schräg nach oben verlaufendem Acromion. Kein Gelenkfortsatz, keine Cavitas glenoidalis.	3 ₁	re doppelte Großzehe, Luxatio coxae bds, Hämangiom auf Oberlippe und Nasenrücken, latente Epilepsie, Hyperhidrosis und häufig erhöhte Temperatur

Kennziffer	Klinik	Besonderheiten	Extremitätenbildungen	Extremitätengürtel	Typ	weitere Mibildungen
28/62.01.21 B.M. ♂	Orth. Kl. Münster Kr.Nr. 5309/62	Mutter nahm Lebertum und Antiseptika während der Schwangerschaft.	Amelie bd ob Phokomelie bd unt	b) 1/2 Jahr: Clavicula ver- läuft 11 schräg nach cra- nial, re normal. Hypo- plastische Scapula mit lang ausgesogenem, nach cranial verlaufendem Acromion. Kein Gelenkfortsatz, keine Cavitas glenoidalis.	B	häufig erhöhte Temperatur
29/61.11.29 H.U. ♀	Orth. Kl. Heidelberg Kr.Nr. 0/0581	Während 1.-3. Schwam- gerschaftswoche nahm die Mutter Contergan- saft ein.	Amelie bd ob	a) re bestand ein kleines Haut- stück, das wenige Tage nach der Geburt abfiel, 11 kleine trichterförmige Hautein- ziehung, Schultergelenk springt deutlich vor. b) 1 Jahr: re: schräg nach oben außen verlaufende Clavicula, 11: im lateralen Drittel stark nach oben abgelenk- te Clavicula, bde: hypoplastische Scapula mit re schmalen, 11 normal dicken, bde verknorpelten, schräg nach oben verlaufenden Acromion. Kein Gelenkfort- satz und keine Cavitas glenoidalis.	re: B 11: B ₁	
30/61.06.10 H.O. ♀	Orth. Kl. Heidelberg Kr.Nr. 0/40269 Orth. Kl. Münster Kr.Nr. 2270/62	Mutter: 3 Jahre zuvor Spritzenkur wegen Rheuma. 2 Wochen vor Gravität: 2 Röntgenaufnahmen der IWS. Zu Beginn der Schwanger- schaft 1-3 Tabl. Algosadiv, später ein Sanolpräparat und "Cretent"-Tropfen.	Amelie bd ob	a) 11 glatte Haut, re trichterförmige Einzie- hung b) 1 1/4 Jahre: Clavicula leicht gebogen, steil nach cranial verlaufend, hypo- plastische Scapula mit dün- nen, lang ausgesogenem, steil nach cranial verlaufendem Acromion. Kein Gelenkfort- satz, keine Cavitas glenoidalis.	B	bde Hüftgelenke. 11 unt Extr. gra- uiler als re, bde Gann valgum, leichtes Oberlippen- hängen

Kennziffer	Klinik	Besonderheiten	Extremitätenmissbildungen	Extremitätengürtel	Typ	weitere Missbildungen
31/61.03.24 N.St. 3 ^a	Orth. Kl. Heidelberg Kr.Br. 0/59276	Bei der Mutter mense I-II Operation wegen Retroflexio uteri, im Krankenhaus habe sie Contergan-Tabl. bekommen.	Amalie bd ob	a) 11 ein linsengroßes Haut- surschen, das 2 Std. nach der Geburt abfiel. b) 4 Jahre: Clavicula schräg nach oben außen verlaufend, stark hypoplastische Scapula mit schmalen, lang ausge- genen, re schräg nach oben außen, li steil nach oben verlaufendes Acromion. Kein Gelenkfortsatz und keine Cavitas glenoidalis.	B	Aplasie der re Hiere, linke-konvexe Scoliose der HWS, Coxa valga bds, mittelgradige Schwerhörigkeit
32/61.05.03 N.K. 2	Orth. Kl. Heidelberg Kr.Br. 0/50180	Am Anfang der Schwän- gerschaft nahm die Mut- ter Contergan ein.	Amalie bd ob	a) kleine Hautburselchen b) 6 Jahre: Clavicula schmal und nach oben verlaufend, hypoplastische Scapula mit dünnen, lang ausgegenen, nach oben verlaufenden Acromion. Kein Gelenkfort- satz, keine Cavitas glenoidalis.	B	Luastio corae bds, Kniefüße bds, Wirbelkörperig- bildungen und Kyphose der HWS, leichte Mikrotie und Gehörgangstenose, Abducensparese re, Rectusditatus
33/61.04.10 D.Th. 2	Orth.Kl. Münster Kr.Br. 396/61 pr (D ₁)	Die Eltern sind Erste.	Amalie bd ob	a) kleine Hautnarben b) 2 Jahre: li Clavicula im lateralen Drittel leicht e-förmig gekrümmt, re normale Clavicula. Beide hypoplastische Scapula mit ausgegenen, nach cranial gerichteten Acromion. Kein Gelenkfort- satz, keine Cavitas glenoidalis.	B	

Kennsiffer	Klinik	Besonderheiten	Extremitätenmissbildungen	Extremitätengürtel	Typ	weitere Missbildungen
34/61.03.24 P.S. ♀ Orth. Kl. Münster Kr.Nr. 6162/65 (P ₁₅)		Mutter nahm in den ersten Wochen der Schwangerschaft 12 Tabl. Contergan forte ein.	Amelie bd ob	a) Schultergelenk vor- springend b) 2 Jahre: bds schmale Clavicula schräg nach oben verlaufend, hypoplastische Scapula mit ausgesprochenem schräg nach cranial verlaufendem Acromion. Kein Gelenkfortsatz, keine Cavitas glenoidalis.	B	
35/60.09.05 C.A. ♂ Orth. Kl. Heidelberg Kr.Nr. 0/50102		Mutter hatte seine III. Grippe und Icteriae, wurde mit Penicillin und Vitaminen behandelt.	Amelie bd ob Extremität li unt	b) 5 1/2 Jahre: normale Clavicula und Scapula mit Acromion und Gelenkfortsatz, der eine schräg nach oben weisende, abgerundete Endfläche besitzt.	A ₂	Hypoplasie des li. Femur, Aplasie der li. Fibula, li. 4. Zehe und Knickfußstellung
36/59.11.12 B.P. ♂ Orth. Kl. Münster Kr.Nr. 822/65 (B ₁₃)		Mutter nahm Vitamin-Präparate.	Amelie bd ob Extremität re unt	a) Weichteilmassen am Schmalzstumf b) 5 Jahre: normale Clavicula, Scapula mit Acromion und etwas nach cranial seigendem Gelenkfortsatz. Statt Cavitas glenoidalis eine abgerundete Endfläche.	A ₂	Aplasie re. Tibia und Fibula, Teileplasie re. Femur, Hypoplasie li. Fibula, Aplasie li. Patella, Dysplasie bd. Hüftgelenk., Dysplasie bd. Fußgelenk., bds 4-str. Fuß, Hemangiom auf Oberlippe und Stirn
37/59.10.18 H.Ch. ♀ Orth. Kl. Heidelberg Kr.Nr. 0/39657		Zu Beginn der Schwangerschaft traten Blutungen auf, die mit Spritzen behandelt wurden. Bis seine II. nahm die Mutter Contergan und andere Medikamente.	Amelie bd ob	a) bds reiflose Hautnarben (kleine Rudimente sollen von selbst unter erhöhter Temperatur abgefallen sein) b) 2 und 3 Jahre: Clavicula im lateralen Drittel stark nach cranial abgekrücht, hypoplastische Scapula mit schmalen, lang ausgezogenem und steil nach cranial verlaufendem Acromion.	B ₁	Ohrmissbildung

Kennziffer	Klinik	Besonderheiten	Extremitätenbildungen	Extremitätengürtel	Typ	weitere Bildungen
38/58.08.21 B.A. ♀	Orth.Kl. Köln Zk.Nr. 252/59	bei der Mutter: mens II Ohnmacht, mens IV Nervenzündung und leichte Grippe, mens IX "Eisens im Urin" und "Gelbrecht" Geburt aus Steißlage 3 1/2 Wochen vor er- rechnetes Termin	Amelie bd ob Extremitätenbildung	a) bds erbsengroße Hautwarze b) 3 Jahre: normal angelegte Clavicula und Scapula mit Acromion und Gelenkfort- satz, der eine abgerundete Endfläche besitzt.	A ₂	Teilaplasie re Femur, Aplasia re tibia und fibula, Aplasia li fibula, bds Fehlen des 5. Phalanx, Luxatio coxae re, Pes valgus li, Hyperichthosis
39/58.02.11 P.B. ♂	Orth.Kl. Münster Kr.Nr. 7653/66 (P. 17)	Mutter hatte mens I Röteln.	Amelie bd ob	a) re erbsengroße Hautwarze, li eine Hohlwarze, Axille mit dicken, mamsähnlichem Gewebevulst ausgefüllt. b) 7 Jahre: normale Clavicula, gut ausgebildete Scapula mit normalem Acromion und Gelenkfortsatz, der li noch deutlicher als re nach cranial weist, dessen Endfläche bds zwei deut- liche Höcker aufweist.	A ₁	
40/56.06.12 H.B. ♀	Orth.Kl. Münster Kr.Nr. 25/61 (P. 48)		Amelie re ob Amelie oder Phakomalie li ob	a) am li Stumpf eine 4 cm lange Operationsnarbe als Folge der Entfernung eines Finger- rudiments, am re Stumpf ein linsen- großes, flach aufliegendes Fingerchen. b) 4 1/2 Jahre: normale Clavi- cula, Scapula mit ver- dünntem, schräg nach oben verlaufendem Acromion und Gelenkfortsatz, der nach cranial weist, verlängert und am Ende abgerundet ist.	A ₃	

Kennziffer	Klinik	Besonderheiten	Extremitätenmissbildungen	Extremitätengürtel	Typ	weitere Missbildungen
41/39.12.24 Sch.Ch. ♀	Orth. Kl. Volkmarsstein Aufnahme-Nr. 312/56 (II.b) Zitiert in E. Laessle Diss.	Mutter hatte Lungen tuberkulose.	Amelie bd ob	a) Hauteinziehungen in Höhe des Schultergelenkes und der Cavitas glenoidalis. b) 16 Jahre: normale Clavicula, la. Scapula mit Acromion und Gelenkfortsatz, der re liid, konkav nach cranial und li konvex nach cranial zeigt. Die re konvexe Endfläche des Gelenkfortsatzes hat zwei deutliche Höcker, die li konvexe bildet ein Tuberculum.		rechts-konvexe Skoliose mit Rippenbuckel, Pes planus bds
42/32.11.04 Z.K. ♀	Orth.Kl. Heidelberg Kr.Nr. 6/1176		Amelie bd ob	a) in der Gegend der Achsel- falte li zwei, re eine Hautwarze, im äußeren Drittel der Spina scapulae eine 1 cm lange Einziehung. Weich- teile der Achselhöhle und Gegend über dem M.pectoralis major schwammig und pol- sterartig vorgewölbt. b) 5 Jahre: li: normale Clavicula, dys- plastische Scapula mit ver- längerten, nach oben konkav gebogenen Acromion. In den Zwischenraum zwischen Cla- vicula und gebogenem Acromion projiziert sich der oberste Anteil der Scapula. Er ist durch ein Collum von der Scapula abgesetzt und verbreitert sich dann erheblich und weist nach cranial. Es handelt sich wohl um die nach cranial verlagerte, dysplastische Anlage der Cavitas glenoidalis. Das verbreiterte Ende des		

Kennziffer	Klinik	Besonderheiten	Extremitätenbildungen	Extremitätenfüßel	Typ	weitere Missbildungen
------------	--------	----------------	-----------------------	-------------------	-----	-----------------------

Scapulae ist nicht nach oben konvex sondern leicht konvex.
 re: normale Clavicula, dysplastische Scapula mit verlängerter, still nach oben stehendes Acromion, Zip Gelenkfortsatz ist angedeutet, endet aber direkt am Collum scapulae mit einer glatten Linie.

IV. Amalie beider unteren Extremitäten

43/60.07.11 Sch.A. ♂ Orb. Kl.
 Heidelberg
 Nr.-R. 0/21 884

Größtmutter mütterlicher-Amalie Bd unt
 seitst Verkürzung des Peronealle II ob
 4. Metacarpus li.
 in Seitenlinie des
 Vaters: Kind mit schweren Spaltbildungen
 in Gesicht.
 Geburt aus Steißlage

a) kirschebrosche Weichtail-
 knospen (sehr intelligent)

b) 6 Jahre: Alle Beckenknochen sind angelegt. Acetabulum ist nicht ausgebildet. Die Beckenwände streben caudalewärts auseinander. Der Ramus superior ossis ischii ist verlängert. verläuft auffallend senkrecht nach unten. Auch der Ramus inferior ossis ischii ist verlängert und verläuft horizontal. (Über das Os pubis und die Symphyse-region läßt sich wegen des Gonadenschuttes auf der Röntgenaufnahme nichts aussagen.) Das Foramen obturatorium ist nicht oval sondern rundlich gestaltet und insgesamt vergrößert.

2

Kernsiffer	Klinik	Besonderheiten	Extremitätenbildungen	Extremitätengürtel	Typ	weitere Bildungen
<u>V. Asellie dreier Extremitäten</u>						
44/62.05.23 S.P. 2	Orth.H. Münster Kr.Fr. 5117/63	Zwischen 4. und 6. Schwangerschaftswoche nahm die Mutter thä- lich 1 Zst. Contergan- saft, sans II;-IV sta- tionäre Behandlung wegen Hypertensie. Geburt aus Steißlage.	Asellie hd unt Asellie li ob Phokomelie re ob	Schultergürtel: a) li 1 cm langer Weichteil- bursel b) Muegeb. und 1 Jahr: im lateralen Drittel stark nach oben abge- knickte Clavicula, stark hypoplastische Scapula mit verdünntem, lang ausgesogenem, steil nach oben stehendem Acromion. Kein Gelenkfortsatz und keine Cavitas glenoidalis. Beckengürtel: a) kleine Hauteinziehungen b) Muegeb. und 1 Jahr: Os ilium li stark, re leicht dysplastisch. Be Os ischium stark ver- breitert und dysplastisch. Os pubis in typischer Form nicht nachweisbar. Li projizieren sich mehrere, undefinierbare Knochen Schatten in die Gegend des Os pubis und Os ischium.	B	Ektangium der Stirn, häufig Infekte mit hohes Fieber. Extrus Asellie im Kollapszustand mit schmappender Atmung bei wahrscheinlich zentral bedingter Hyperthermie.

Kennziffer	Klinik	Besonderheiten	Extremitätenmissbildungen	Extremitätengürtel	Typ	weitere Hilbildungen
VI. Amelie aller 4 Extremitäten						
45/61.02.16 I. K.-H. ♂	Orth. Kl. Münster Kr.Br. 5324/65 (I.)	Mutter hatte vorher 2 Fehlgeburten. Wegen drohender Fehl- geburt kam sie während dieser Schwangerschaft in das Krankenhaus, wo sie Contergen-Tabl. bekommen haben soll.	Amelie aller 4 Extr. (fragliche Phokomelie bd unt)	Hautgürtel: a) glatte Haut b) 5 Jahre: verschallerte, schräg nach oben verlau- fende Clavicula, stark hypoplastische Scapula mit sehr schmalen, lang ausgezogenen, steil nach cranial stehenden Acromion. Kein Gelenkfortsatz und keine Cavitas glenoidalis. Rechts projiziert sich in das Dreieck zwischen Clavicula und aufsteigendem Acromion ein rudimentärer Kalkschatten. Beckengürtel: a) bds 10 cm lange, dünne Weichteilbündel, die im Alter von 4 Tagen weg- operiert wurden, jetzt dort bds Narben b) 5 Jahre: Os pubis fehlt bds.	B P ₁	schmaler Kiefer mit hohem Gaumenbogen, leichte Hornhauttrü- bung des li Auges (sehr aufgeweckt im Alter von 4 1/2 Jahren)

T A B E L L E I I

A M E L I E N

ohne genauere Angaben

aus der Literatur

Verfasser	Fall, Geburtsdatum	Beschreibung	Extremitätsgürtel	weitere Mitbildungen	Todesursache, Ätiologie
<u>I. Amelie der linken oberen Extremität</u>					
A. Z. Z. H. H.	M., 10. Fall (1956)	keine Deformitäten	Amelie li ob Extremität re unt		
A. T. T. H. H.	Abb. 12 (1956)		Amelie li ob 1-Finger-Phocomelie re ob		
G. E. U. B. H. G. B.	♂ Neugeb. aus Pav. Inst. Innsbruck Abb. 50 a (1937)		Amelie li ob a) normal ausgebildetes Schulterblatt	Asenophthalmus mit Nach- schleife, Aplasie der li Fibula, lateraler Strahl- mangel des li Fußes, rudimentärer li Nemer	Todesursache Bauchwandbruch Ätiologie: endogen
H. T. L. A.	(1947)	In der 34. Schwanger- schaftswoche Epochen- ruptur der Membranen. Transversale Steiß- lage des Kindes. Mutter rh-, Vater Dh-.	Amelie li ob a) glatte Haut, Scapula und Clavicula vorhanden.	Großer Bauchwanddefekt	Ätiologie: Ed-Inkompatibilität
J. A. M. E. S. J. I. u. a.	Pid. 11 (1965)		Amelie li ob Phocomelie re ob	Klumpfuß bds	
K. I. B. S. T. H. H. H.	M. 117 des Path. Inst. Innsbruck (1935)		Amelie li ob Extremität li unt	Asenophthalmie, Nachschleife, Bauchwandbruch	
U. P. S. - E. Z. M. A. H. A.	Fall 1, Frühge- burt eines Vili (1965)	Mutter hatte in der 5. Schwangerschafts- woche Meningocele sacra und erhielt Softepen- tropfen während die- ser Zeit.	Amelie li ob Phocomelie re ob	asymmetrische Cysten- nieren, doppelte Mega- und Hydrometern, Kryptorchismus, Genet. Recurvature li, Pee varus re, leichte Ohrbildung	Kind starb nach 2 1/2 Std.

Vorfahr	Path., Geburtsdatum	Beschreibung	Entwicklungsstadium	weitere Befunde	Todesursache, Leitsymptome
II. Amelie der rechten oberen Extremität					
BIRCH-JENSTEN, A.	14 Jahre alt, Fall 236, Fig. 134 (1938)		Amelie re ob Extremalilie li ob		
GIERHARD, G. u. a.	9-jähr. ♀ (1955)		Amelie re ob		
HILKE, J.B.	Mary M., ♀ (1936)		Amelie re ob a) kleine Mark- und Nervenfasern ohne an Nervenfasern der re. Extremität	re mit betr. hypoplastisch in der Hand li. Parahypoplasie	Arterielle Durchblutungs- störungen, Kontraktur in Teilen der Extremit. Näher
OPFER, C.F.	14-jähr. ♀ (1922)	Mutter 10 Jahre jünger als der Vater	Amelie re ob Paronellie li ob a) Caracula und Scapula Na normal	Episclerale nach re	Arterielle, Entwicklungsstörung
III. Amelie der linken unteren Extremität					
BONNET, E.	(1920)		Amelie li mit (circumäre Monopelie) Extremalilie li ob b) nur 2 Knochenkerne statt Phalanx	Brennfällen nur 1 Mesenterialarterie, Aplasie und Hypoplasie des li. Progenitaltraktes	
GOODARD, H.B.	Folgebart nach VIII (1900)	2 vorangegangene Geburten mit abnormer Placenta, Geburt aus Steißlage, 2 Placenten concurrentes	Amelie einer mit betr.		
KOTTER, E.	(1912)		Amelie li mit 8 Nerven, unregelmäßig begrenzte Grundle- tensfläche	Brennfällen des Progenitaltraktes und des Artere	
WÄHNER	(1900)	Gebort durch innere Wendung aus Steißentziffer Querlage auf den Fuß. Amniotische Verwachsung des Kopfes mit der Placenta.	Amelie li mit		Kind starb 5 Jähr. nach Geburt.

Verfasser	Fall, Geburtsdatum	Besonderheiten	Extremitätengürtel	weitere Mibildungen	Todesursache, Ätiologie
IV. Amelie der rechten unteren Extremität					
D U H A M E L, B.	Abb. 125. (1966)		Amelie re unt (falsche Sirene, einseitige "Extromelie")		
F Ö R S T E R, A.	Fig. 12 (1961)		Amelie re unt	Mibildung der Genitalien	
P R I T Z S C H E, P.	(1955)		Amelie re unt (sirenoide Monopodie)	Anomalien der unt. WS und des re Beckens, Mibildun- gen des Urogenitaltraktes und des Darmkanals	
J O A C H I M S T H A L	♀ sit. nach Gg.B. Gruber (1937)		Amelie re unt Peronealie bd ob Peronealie li unt b) glatte Haut		
K I E W E, L.	Fall 23 (1933)		Amelie re unt		
L A R R A M A G A	(1924)		Amelie re unt	Mehlschmurbuch, Ankylose des re Beins, Verkrümmung des Sternums nach re	
V R O L I K	♀ Neugeb. (Abb. 13 bei Förster) (1861)		Amelie re unt	großer Mabelbruch, Aplasia der re Genital- organe, Darmanomalien, 1 Mabelvene, 1 Mabelarterie	Kind lebte 1/4 Std.
V R O L I K	(Fig. 8 bei Förster) (1861)		Amelie re unt (Apsa) Peronealie li unt b) Os coxae re sehr klein, li größer. Am li Os coxae sitzt ein freies Caput humeri.	Mibildung des Urogenitaltraktes und des Darmkanals	

Verfasser	Fall, Geburtsdatum	Besonderheiten	Extremitätengürtel	weitere Missbildungen	Todesursache, Ätiologie
<u>V. Amelie beider Oberer Extremitäten</u>					
BALL, M.	(1878)	keine Besonderheiten	Amelie b4 ob (Extromelie) a) b4 Claviculae sind auf einer frühen Entwick- lungsstufe stehengeblieben		
BRACHOLD, H.	6-jähriges Kind (1957)		Amelie b4 ob		
CACCHIOLA	3 1/2 Jahre (1909)	keine Besonderheiten	Amelie b4 ob	unt Extremität re 5 cm kürzer als li	
CALDANI	(1896)		Amelie b4 ob		
CAPITAN	18. ♂ (1896)		Amelie b4 ob		
DAVIS	(1896)		Amelie b4 ob		
DHAMMEL, E.	♂ Abb. 139 (1966)		Amelie b4 ob Phokomelie re unt		
DURAMEL, E.	Abb. 138 (1966)		Amelie b4 ob mit normalem Schultergürtel		
FÜRSTER, A.	Benadict Formaxini 27 J., (Fig. 5) (1834)		Amelie b4 ob Extromelie b4 unt		
JAMES, J.I. u.a.	Fig. 12 (1963)		Amelie b4 ob		
JENSEN	♂, Spanier (1896)		Amelie b4 ob		
HUXE, J.W.	Cesar Ducrest, berühmter Maler 10.1.1806 in Mille		Amelie b4 ob	an Füßen fehlte 2. Zehe	

Vorfasser	Fall, Geburtsdatum	Besonderheiten	Extensivtengural	weitere Mitteilungen	Todesursache, Aetiologie
HUTCHINSON, J. und bei CURRAN sit. nach G.M. Gould	Hindu-Frau, 40 J., (1926)	keine Besonderheiten	Amelie bd ob avt. Peromalie bd ob		
XIEW Z. L.	Fall 27 (1935)		Amelie bd ob		
LASER, Z.	Ch. Sch., ♀ 19 Jahre, (1939) identisch mit Fall 41/39.12.24 Sch.Ch. der Tabelle I	keine Besonderheiten	Amelie bd ob a) bds liniengroße Vertiefung		
ORTEL, O.	♂ Neugeb. 24.2.1962	Mutter nahm während der Schwangerschaft Medikamente ein.	Amelie bd ob Phocomelie bd unt	capilläre Hämangiome an Stirn und Oberlippe	Kind starb nach 4 Tagen.
ORTEL, O.	Abb. 3 (1962)		Amelie bd ob Phocomelie bd unt	capilläre Hämangiome an Oberlippe und Glabella	
PARZ, A. und SCHENK TOMAS Schweizer GrafenBERG und FUSCHEL, E.	Thomas Schweizer (1940-1602)		Amelie bd ob		
PARZ, A. sit. nach G.M. Gould	♂ (1896)		Amelie bd ob		
PARZ, A. sit. nach G.M. Gould	♀ (1896)		Amelie bd ob		
PORTER, Z.L.	Fz. 598 A. (1962)		Amelie bd ob		
SMITH	♂, 4 Jahre alt (1896)		Amelie bd ob		
THOMSEN, W.	Unthan, ♂, Pudmanier Geb. 1848 gest. 1929		Amelie bd ob Amelie bd ob		

Vorfasser	Fall, Geburtsdatum	Besonderheiten	Extremitätsgürtel	weitere Mißbildungen	Todesursache, Ätiologie
UHLICH, H.	Säugling, 10 Wochen alt, V. M. Fall 1 (1956)	Am Anfang des 2. Schwangerschaftsmonats 14 Tage lang täglich Senfritzucker, danach Einnahme von 3,0 g Chinin. Nach mehrwöchiger Arbeitsunfähigkeit dann ungestörter Schwangerschaftsverlauf. Geburt im 10. Schwangerschaftsmonat.	Amelie bd ob Phokomalie bd unt a) Claviculae und Scapulae normal ausgebildet, re etwas kleiner als li.	Mikro- und Polygyrie des Gehirns, Wirbelsäulendefekte, links-konvexe Skoliose der DMS, Ver- minderung der Lunge, Hernie inguinalis congenita bds, Mesenterium commune ilioocolicus, Leistenbdsen, re. re Pes equino-valgus, li Pes adductus	Mikro- und Polygyrie des Kind starb 10 Wochen alt an einer Pneumonie.
VAIDYA, D. R.	♂ (16.2.1938)	keine Besonderheiten	Amelie bd ob a) Claviculae und Scapulae normal		
WEINSTEIN, S. u.a.	J. S. ♂, 7 Jahre alt (1954) sehr ungewohnter und intelligenter Junge		Amelie bd ob a) Scapulae intakt	bds Dysplasie des Femurs, re unt Extremität kürzer als li. bds 4 Zehen, Schwimmbautbildung am li Fuß	
WERTHEIMANN, A.	2. Fall (Abb.) Präparat aus Path.Inst. Basel (1952)		Amelie bd ob a) Schultergürtel ist ausgebildet	Mikrogenie	
WERTHEIMANN, A.	3. 4. Fall (Abb.) Path.Inst. Berlin (1952)		Amelie bd ob a) Schultergürtel ist gut entwickelt	Gesichtsmißbildungen, Mißbildungen des äußeren Genitales, re Syndaktylie der 1. und 2. Zehe	
WERTHEIMANN, A.	♂ Neugeb., 5. Fall, Path.Inst. Berlin (1952)		Amelie bd ob Phokomalie bd unt a) Schultergürtel ist vorhanden	Aplasia beider Tibiae und Fibulae, re Fuß vierstrahlig, li Fuß dreistrahlig	
WERTHEIMANN, H.R.	Abb. 5 (1965)		Amelie bd ob		

Vorfasser	Fall, Geburtsdatum	Besonderheiten	Extremitätengürtel	weitere Missbildungen	Todesursache, Ätiologie
VIEDERMAN H. H. R.	♂ Neugeb., B. R., Abb. 4 (1960)	psychischer Schock während der Gravidität	Amelie bd ob Phocomelie bd unt a) Dysplasie und Hypoplasie der Scapulae	Beckendysplasie, Femur- und Fibulae-	
ALZER, H.	T., (5. Fall) (1938)	keine Besonderheiten	Amelie bd unt Extremalgie li ob	1. Strabismus li unt, Dyskranio-Dysencephalie mit leichtem Hydrocephalus, Mikrophthalmie bds. Iris- und Retinakolobum li, Lidhämangiom re, Vitium cordis	
BRANDT	Neugeb., (1882)	Steißgeburt	Amelie bd unt Peromelie bd ob		
GRUBER, G. H.	Abb. 56 aus Path. Inst., Innsbruck (1937)		Amelie bd unt Peromelie bd ob		
HARR	15 J. Alter ♂ (1896)		Amelie bd unt		Kind starb nach 10 Tagen an Ernährungsstörung.
HÜPTMANN	zit. nach G.M. Gould (1889)		Amelie bd unt li Arm deformiert	Kleines Kind	
HUCK	14 Jähr. ♀ (Fig. 2 bei Förster) (1838)		Amelie bd unt Peromelie bd ob (Aselius) b) runde, wenig erhabene Warze, Beckenknochen normal. Anstelle des Acetabulum findet sich ein wenig hervorragender, gleichförmig abgerundeter Knochen.		
KANNIK - BACOS	(1903)		Amelie bd unt Peromelie bd ob b) li glatte Haut, re warzenförmiger Vorsprung mit Schindelfurche		Kind starb 12 Tage alt infolge mangelnder Pflege.

Vorfasser	Fall, Geburtsdatum	Besonderheiten	Extremitätengürtel	weitere Missbildungen	Todesursache, Ätiologie
K L E I N, R.	16 Jähr. ♀ (1948)		Amelie bd unt Peromelie re ob Extremelie li ob		
M A C L A U G H L I N.	♂ (1853)	keine Besonderheiten	Amelie bd unt Peromelie bd ob b) Brustwarzenähnliche Hautfalten gekreuzt von oberem Kinn (Femuranteile?)		Ätiologie: Serien von intrauterinen Amputationen
P O T T E R, E. L.	Fig. 598 B (1962)		Amelie bd unt		
R O T H E	Totgeburt (1904)		Amelie bd unt Peromelie bd ob		
T O L L E, H.	♂ Neugeb. (1942)		Amelie bd unt b) kleine Hautröpfchen an der Hüfte		Kind starb 5 Monate alt an Bronchopneumonie.
VII. Amelie einer oberen und einer unteren Extremität					
C O V E R T O I E, J. u.a.	(1946)	Während der Schwang- erschaft extreme Obliquität des Uterus, der stark nach rechts abwich. Nöt. Foetus in Opisthotonusstellung	Amelie re ob Amelie re unt Peromelie li ob 1-Zeh-Phakomelie li unt		gestorben
V. L E O N O W A - V. L A N G E	Post (kurz vor der Geburt) (1908)		Amelie re ob Amelie re unt Peromelie li ob Peromelie re unt b) re Hautsack		
M A B, H.-W.	♂ Foet. Totgeburt (1950)	Geburt aus Steißlage	Amelie li ob Amelie li unt Peromelie re ob Peromelie re unt a) glatte Haut	Aplasia des re Hodens, Bauchhoden li	Ätiologie: Mutation

Verfasser	Fall, Geburtsdatum	Besonderheiten	Extremitätsurteil	weitere Mitteilungen	Todesursache, Ätiologie
I R E S D E L I N A	8. 19 Monate alt (1953)	Psychischer Schock der Mutter im 2. Schwanger- schaftsmonat	Amelie re ob Amelie re unt Phokomelie li unt a) glatte Haut re ob b) kleine Hautknospe re unt Beim Palpieren des Rechtens fühlt man die un- abhängigen Stücke des Iliums zwischen den Fin- gern crepitieren. Amelie re ob Amelie re unt Phokomelie li ob Phokomelie li unt a) glatte Haut an re Schulter b) an der re Hüfte kl. Warze		
D E S O U Z A - P O N T E S, J. E.	(1977)		Amelie bd ob Amelie einer unt	gotischer Genuß	Kind starb 5 Jahre alt an Diarrhöen, Malnutrition und un- glücklichen Umgebung- sfaktoren.
VIII. Amelie dexter Extremitäten					
B R O G A	James Langwood (1896)	keine Besonderheiten	Amelie bd ob Amelie einer unt Amelie bd ob Amelie li unt Phokomelie re unt (totale Amelie) a) epitheliale Knöpfe an bd Schulter b) und li Hüfte Amelie bd ob Amelie li unt Amelie bd ob Amelie einer unt		
K I L L I N G S - W O R T H, E. W. u.a.	5 Jahre alt (1959)				
W I E D E M A N N, H.-Z.	Abb. 6 (1963)				
H O L L A N D E R, E.	8 aus einem Dorf bei Baden 16./17. Jahrhundert Berühmt, da sie Deutsch, Italienisch, Französisch, Nieder- ländisch und Prie- sisch sprach.				Fehlen beider Ohren

Verfasser	Fall, Geburtsdatum	Besonderheiten	Extremitätengürtel	weitere Missbildungen	Todesursache, Ätiologie
HEDENSTEDT, St.	♀. (1944)	Mutter 1 Jahr zuvor wegen Metrorrhagie behandelt (Abrasio).	Amelie bd unt Amelie re ob Peronealie li ob		Kind starb nach einigen Monaten.
DUPUYRENE	3 Tage alt (1803)		Amelie bd unt Amelie li ob Peronealie re ob		
IX. Amelie aller 4 Extremitäten					
BLAUF	♀. 2 Monate alt (1688)		Amelie aller 4 Extr.		
BROMAN	Abb. 188 n. 227 (1900)		Amelie aller 4 Extr. b) am Becken kleine Warzen		
CANDELLA, R.B. BOYER, G.P. FERRER, J.C. IRANZO, R.P.-M.	2 Neugeb. (1966)	keine Besonderheiten	Amelie aller 4 Extr.		Kind starb 2 Monate alt an Otitis media.
HEPITAN	(1896)		Amelie aller 4 Extr.		
DELMANTO, A. KILINGSWORTH	Pierre Mabieus, 75 Jahre alt 3.5.1879		Amelie aller 4 Extr. (Extroselle mit völligen Fehlen aller 4 Extr.)		
DRESHER, G.S. u.a.	♂ geb. 5.9.1943 gest. 3.9.1943		Amelie aller 4 Extr. b) an den Hüften kl. Warzen	offenes Foramen ovale offener Ductus Botalli Anastresie	Kind starb 4 Tage alt.
DHAMMEL, B.	♂, Abb. 137 (1966)		Amelie aller 4 Extr.		
PLACHSLAND	(1896)	Mutter gebär 3 Kinder ohne Arme und Beine.	3 Amelien aller 4 Extr.		
	zit. nach G.M. Gould				

Verfasser	Titel, Geburtsdatum	Besonderheiten	Extremitätenregel	weitere Missbildungen	Todesursache, Ätiologie
GRUBER, Gg. B.	Abb. 55 (aus Path. Inst. Straßburg)		Amelie aller 4 Extr.	Mikrognathie, Unterkieferpalte, Trichterbrust	Ätiologie: endogen
ISNAPLAN, E. P. zit. nach H. Meunier (1800)	♂ Totgeburt		Amelie aller 4 Extr. a) Schulterknochen vor- handen b) kleine fleischige Anlage an den Hüften, Beckenknochen vor- handen		
KLAUSNER, P.	♀ Shugling Fall 45, Abb. 66 (1900)		Amelie aller 4 Extr. An allen 4 Extr. knopf- artige Erhabenheit der Haut mit trichter- förmiger Einsenkung.		
KLAUSNER, P.	♀ 10 Wochen alt, Fall 46, Abb. 67 und 68 (1900)	Geburt aus Steißlage	Amelie aller 4 Extr. nur Stümpfe vorhanden		Ätiologie: amiotische Abschürfung in utero
KLEINH., (1904)	Fig. 1 (1904)		Amelie aller 4 Extr.		
LEVY, J.L.	Totgeburt (1941)	Geburt aus Steißlage	totale Amelie a) glatte Haut bds ob b) kleine gestielte Abhän- gel aus Haut, Gewebe und Fett bds mit An Stelle des Acetabulum fühlt man einen unbedeu- tend erhabenen Rand.	Anomalität der Sakralwirbel	
OTTO, zit. nach A. Förster (1841)	reifer Foetus, (Fig. 1 bei Förster)		Amelie aller 4 Extr. Claviculae, Scapula und Beckenknochen vorhanden		

Verfasser	Fall, Geburtsdatum	Besonderheiten	Extremitätengürtel	weitere Missbildungen	Todesursache, Ätiologie
PRICH, M. D.	♂ (1928)	keine Besonderheiten	Amelie aller 4 Extre.	Hämangiom auf der Nase	Kind starb 8 Wochen alt an inter- currenten Infekt.
RUDOLPHI	♀, 2 Monate alt (1804)		Amelie aller 4 Extre. b) die Wannen an der Hälfte		
SCHENCK	♀ (1892)		Amelie aller 4 Extre.		Kind starb sofort.
WIEDENMANN, H.-R.	(1963)		Amelie aller 4 Extre.		

T A B E L L E III

A M E L I E N

aus der Literatur

Verfasser	Path. Geb. dat.	Besonderheiten	Extr.-mischbldg.	Typ	weitere Missbildungen	Ätiol.
1 C I A D I C C	♂ Jacinto Contreras (1949)	ist Vater zweier gesunder Kinder	Aselle li ob (Extramelie) Extramelie re ob	A ₃	pr/hypoplastische Scapula, Acromion eng und schmal. Cavitas glenoidalis gleicht einem Gelenkkopf von ovaler Form und langem Hals.	verstarb mit 45 Jahren an perni- schem Fieber (sein Skelett wird im Museum Val-de- Grâce aufbewahrt.)
2 P R I E R - H A I A	59 J. alt Fall V-D (1956)	Vater hat Aselle li ob und 2-Fin- ger-Phokomelie re ob. Schwester hat Peromelie bd ob (Vater heiratete eine blutver- wandte Halbbrüder.) In der Blutsver- wandtschaft ein weiterer Fall von Extr.-mischbldg.: Aplasia re Radius, Aplasia re Carpal- knochen und 1. radi- aler Strahl, Humerus- hypoplasie li, Apla- sie li Radius, Apla- sie einiger Carpal- knochen und des 1. und 2. radiales Strahls. (Eltern sind Cousin und Cousine.)	Aselle li ob Phokomelie re ob	B ₁	Schulter durch Weichteile abgerundet re/Ed-bild: Clavicula in äußeren Drittel stark nach cranial gebogen, Scapula hypoplastisch mit lang. ausgesetztem schrag nach oben verlaufendem Acromion. Collum scapulae und Cavitas glenoidalis nicht angelegt.	Ätiologie: endogen. autosomal recessives Gen mit variabler Expressivität
3 G O U E R D O E	♀ 19 J. alt (1964)	keine Besonder- heiten	Aselle li ob Phokomelie re ob		re/li ist die Cavitas glenoidalis atrophisch und sitzt unregelmäßig aus.	ausgesprossene Skoliose

Verfasser	Pall, Geb.dat.	Besonderheiten	Extr.-mibildg.	Extremitätengürtel	Typ	weitere Mibildungen	Tod, Aetiolog.
4 JURCZOK, P. u.a.	♀ (Abb. 10.c) 24.9.61	Mutter nahm in der Amelie li ob 9.-10.Schwanger- Phokomelle re ob schaftswoche 6 Tabl.Peromelle Contergan. Vater li ob bis zum 23.Lie- berjahr an erblig- tischen Anfallen, der Großvater väter- licherseits bis zum 10.Lieberjahr an cerebralen Anfällen.	Amelie li ob Phokomelle bd unt li ob bis zum 23.Lie- berjahr an erblig- tischen Anfallen, der Großvater väter- licherseits bis zum 10.Lieberjahr an cerebralen Anfällen.	ro)Hb-bild: Clavicula bds gestreckt schräg nach cranial verlaufend. Scapula bds hypo- plastisch mit ver- dünntem Acromion, das nach cranial weist. Gelenkfortsatz mit Cavitas glenoidalis ist nicht vorhanden.	B	re Fuß hat 7 Zehen li 6 Zehen	
5 JURCZOK, P.	Pall 11 20.7.61	unreife Foetgeburt, Amelie li ob 8 Tage nach erreich-Mikromelle netem Termin. Geburt aus Becken- Extromelle endlage. Kinnhase von Medikamenten während der Schwem- gerschaft ist nicht ausgeschlossen.	Amelie li ob Peromelle re ob bd unt	ro)Ro-bild: Clavicula und hypoplastische Scapula mit Acromion, Gelenk- fortsatz mit Cavitas glenoidalis ist nicht angelegt.	B	re Femurhypoplasie re re Fuß hat 6 Zehen	
6 LUKJANOW, G.N.	♂ 4 Mon. alt (1930)	Die Mutter litt während der Schwangerschaft an Malaria, die mit Chinin behan- delt worden sein soll.	Amelie li ob Peromelle re ob bd unt	a)(Abb. 1) Hautnarbe pr)Clavicula und Scapula bds vorhanden, Acromion zu kurz, erreicht nicht das laterale Ende der Clavicula. Die Cavitas glenoidalis ist kuge- lig vorgewölbt.	A ₃	hypoplastische Gallenblase und teil- weise Obliteration des ductus cysticus Aetiologie: Druck des zu engen Amnion bzw. des Cavum uteri der Kombi- nation beider.	Das Kind starb 4 Mon. alt an Dyspepsie.
7 LERZBOUT, L.S. HOVELACQUE et ZVEARD	♀ 2-3 Monate alt (1937)		Amelie li ob Phokomelle re ob Extromelle li unt	ro)Clavicula und Scapula vorhanden. Statt der Cavitas glenoidalis findet sich ein Tuberculum glenoidale. Das Acromion ist stark deformiert.	A ₃		Aetiologie: evolutionäre Mibildung

Verfasser	Pall, Geb.dat.	Besonderheiten	Extr.-mibldg.	Extremitätengut	Typ weitere Missbildungen	Tod, Aetiol.
8 M A G G I O N I, G.	♂ O.C. 2 Jahre alt Fall 5 (1965)	keine Besonderheiten	Amelie li ob Phocomelie re ob Extromelie li unt	rs)RB-Mid (Fig 9): Clavicula gestreckt und schräg nach cranial ausen verlaufend, hypoplastische Scapula mit Acromion. Gelenkfortsatz mit Cavitas glenoidalis fehlt.	B Luxatio coxae re, angeborener Harnfehler	
9 S C H Ö B E N - B E R G, B.	♀ Neugeborenes, heiten Sabine M. Fall 2 1959	keine Besonderheiten	Amelie li ob	rs)RB-Bild: Clavicula von normaler Größe und regelrechtes Verlauf. Scapula hypoplastisch mit Acromion und Gelenkfortsatz für die Cavitas glenoidalis.	A	
10 S Z D I L O T	45-jähriger spanischer Marktschreier (1874)		Amelie li ob Peromelie re ob	Clavicula und Scapula mangelhaft, statt Cavitas glenoidalis ein stark hervorpringender Condylus.	A ₃	

II. Amelie der rechten oberen Extremität

11 B I Z A R R O, A.H.	♀ 4 Jahre alt (1932)	keine Besonderheiten	Amelie re ob Phocomelie re unt	a) frei bewegliche, gerun- telte Haut rs)normale Clavicula, ein ziemlich überentwickel- tes Acromion und voll- ständiges Fehlen der Cavitas glenoidalis.	Aplasia der li Fibula und der 5. li Zehe (B) Pes valgus li	
12 B O S Z, S.H.	♂ 6 Jahre alt geb. 1931	keine Besonderheiten	Amelie re ob Extromelie re unt	a) Abb.: kleiner Vorsprung an der re Schulter rs)RB-Bild: hypoplastische Scapula und Clavicula. Das Acromion ist ver- kürzt und schräg nach oben stehend. Die Oberfläche des Gelenkfortsatzes ist abgerundet.	A ₂	

Vorfasser	Path. Geb.dat.	Besonderheiten	Extr.mißbildg.	Extremitätsgürtel	Typ weitere Mißbildungen	Ätiol.
13 MAGGIONI, G.	♂ P.C. 6 Monate alt Path. (1965)	Geburt durch Keiserschnitt	Aselle re ob Hemimelle li ob paraxiale Inkon- platte Hemimelle re unt Phokomelle li unt	r) RS-Bild (Fig. 2): Clavicula stark s-förmig gebogen. Scapula hypo- plastisch, Acromion und Cavitas glenoidalis nicht sicher zu beurteilen.		
14 SCHERER, S.	♂ (1940)	Geburt 15 Tage nach erreichte- tem Termin, durch Blasen- sprung einge- leitet. Geburt aus II. Beckenend- lage.	Aselle re ob Peromelle li ob	a) li veranähnliches Haut- gebilde re längsovale Narbe pr) Skizze: li Clavicula normal ausgebil- det. Scapula von normaler Form und Größe mit Processus coracoideus und Acromion. Anstelle der Cavitas glenoidalis findet sich ein etwa erbsengroßes, halbkugel- förmiges, knorpeliges Gebil- de. Dieser Tuberculum glenoi- dale warfart schüsselförmig eine entsprechend große, konkave Masse aus Binde-, Knorpel-, Knochen- und Muskelgewebe, die etwa 2 cm lang ist, sich nach distal verjüngt und einen Schöpf- löfchel mit kurzem Stiel gleichet. Clavicula ist im lateralen Drittel nach hinten unten gebogen. re Scapula ist sehr schmal, Spina scapulae verläuft parallel zum Margo superior. Das Acromion verläuft von unten nach oben. Der Processus cora- coideus ist zu klein, er zeigt nach oben und liegt direkt dem Unterrand der Clavicula auf. Eine Cavitas glenoidalis ist nicht an- gelegt.	leichte Deformierung bd Ohren Tylorismushäutur mäßig verdickt	Klinische Beobach- tung zeigen Ernäh- rungsstörung und häufigem Erbre- chen nach den Mahlzeiten, starb 3 Monate alt an einer Aspirations- pneumonie Ätiologie: Veränderungen der Keimanlage unbekannter Art und Ursache

Versaer Fell, Geb.dat. Besonderheiten Extr.misbildg. Extremitätengürtel Typ weitere Mißbildungen Tod, Aetiol.

15	SCHNITZ, August	abgestorbener Post. mens V (1922)	Amelie re ob	a) stecknadelkopfgroß vor- springendes Schulterreck- gelenk, glatte Haut pr)Übermäßig lange rechte Clavicula, die ent- sprechend der Defor- mierung der re thorax- hälfte nach unten und vorn verläuft und mit dem Acromion der re Scapula durch ein rei- schengeschaltetes, klei- nes, knorpeliges Zwi- schenstück gelenkig ver- bunden ist. Die re Scap- ula ist stark hypo- plastisch und besteht nur aus Corpus und Spina scapulae. Die Scapula steht flügelartig von den scharf nach vorn ab- biegenden Rippen ab.	C ₄	Ohrmuschelformierung, wirbelsäulencyphose und Achsenschrägung um 60° nach re. Deformierung der re Thoraxhälfte mit Brustspalte, totaler Bauchwandbruch, li Klumpfuß, Syndaktylie am re Fuß	
----	-----------------	---	--------------	--	----------------	---	--

III. Amelie der rechten unteren Extremität

16	ACCKELZ sit. nach Gould	26-jähriger Mann (1896)	Amelie re unt	Fehlen der rechten Hüfte	P ₆	Fehlen der re äußeren Genitalien	
17	ARMSTRONG, J.C.	♂ Neugeborenes 15. 4. 51	Amelie re unt. Phokomelie li unt Extromelie bd ob re)RE-bild:	a) kleine Wärschen mit ungetendeten Wall Beckenknochen normal		4-strahliger li Fuß Hemangiom auf Ober- (D) lippe und Nase	
18	BARREMAN, P.J. u.a.	Totgeburt (1931)	Amelie re unt	a) glatte Haut re)Fehlen des Os ischium, Teile des Os ilium und Teiles des Os pubis. Kein Acetabulum.	P _{4b}		

Verfasser	Fall, Geb.dat.	Besonderheiten	Extr.mißbildg.	Extremitätengürtel	Typ	weitere Mißbildungen	Tod, Aetiolo.
19 BENDER, P.	♂ (1928)	Geburt: unvollkommene Steißknäuel	Amelie re und links Extremalgie Extremalgie re ob Peromalie links	a) re: 3-4 cm große, ovale Prominenz aus Haut, Unterhautfettige- webe und Muskeln re) re: Beckenknochen normal, fragiles Knochen- rudiment im Weib- schatten Beckengürtel besteht nur aus unvollständigem os ilium	(D)	Brüchig Cyanose und erhöhte Temperatur. Kind starb 15 Wochen mit an Trinkschwäche. Aetiologie: Druck der amnioten Flüssigkeit oder endogen	
20 GOLOMAN, I. I., V. P.	♂ Post- natale VIII (1878)		Amelie re und (sirenoide Monopodie)		7Aa	Sacral- und Coccygealgürtel fehlen, ebenso Aren und äußeres Genitale. Aplasie der li Fibula und des li Fußes. Harn- apparat fehlt. Sigmoid und Oesophagus enden blind. Leistenhöden	
21 FURUGLI, E. G.	♀ (1940)		Amelie re und	a) Nicht neben und über dem After besteht eine unregelmäßige, kom- sentrische Runzelung mit geringer Ver- tiefung in der Mitte pr) Von der re Becken- hälfte ist nur ein geringer Teil des Darm- beins entwickelt.	7Aa	offenes Foramen ovale, Skoliose der HWS, LWS, SMS, Uterus unicornis, re Ovar fehlt. Atpsie der Metamerie der HWS mit Bildung eines Internalarwirbels, Skoliose, Bauchwandbruch und nur 2 Eibelfgäste.	Aetiologie: amniogen
22 GANDOLFI, E.	♂ (1964)		Amelie re und	a) Abb: An der re Hüfte pfleumsgroßer Bureel mit umgebendes Wall. re) HG-bild: Aplasie des re os pubis	P ₁		

Verfasser	Publ. Geb.dat.	Besonderheiten	Extr.mißbildung	Extremitätentyp	weitere Mißbildungen	Tod. Artich.
30: M E C E E W	(1933)		Amelie re unt (Pseudosirene, li Beckenhalfe, pr/re Beckenring fehlt völlig.	li unt Extremität endet mit spitzer Tibia, Patella ist um 180° gedreht. P ₆ Anomalien des Darm- traktes, Aplasie des Urogenital- traktes (außer zwei linseingroßen Arie- gen der Keimröhren), Endballax des re Darmes doppelt angelegt, 13 Rippen	Durch endogene Ursache früh- zeitiges Auf- hören der Samentbildung, Ausbleiben der Trennung bd Extremitäten- anlagen.	
31: E Y C C A J E W unt S P C M C H E W	♀ 4 1/2 Monate alt Geb. 1926	Amelie re unt Peromelle li unt Peromelle bd ob	pr/re unt Extremität und re Hüftgelenk fehlen	abnorme Strang- bildung zwischen Milz und Ovarium	Kind starb 3 Wochen alt an grippeähn- lichem Infekt.	
32: C A M E C P E	(1923)	Amelie re unt	Aplasie des rechten Hüftbeins	P ₂		
33: S E E E W Y, W. E.	(1875)	Amelie re unt (sirenoide Monopodie)	re os ilium fehlt	P ₂ Machwanddefekt. Fehlen des os sacrum, des Anus, des Harn- apparates und des Fankresse. Rudimen- täre Geschlechts- organe, Rectum endet an der Nabel- schnur. li Pes equinovarus		

Versasser	Fall, Geb.dat.	Besonderheiten	Extr.misbildg.	Extremitätengürtel	Typ	weitere Misbildungen	Tod, Aetiol.
34 VROUW, W. zit. bei Savina	♀ (1849)	enges Becken der Mutter	Amelie re unt (sirenoide Monopodie)	Aplasia der re Beckenhälfte	P ₆	Os sacrum rudimentär, os coccygeum fehlt, nur 4 LW vorhanden, Rektumatriese, großer Nabelbruch, nur 2 Nabelgefäße, Uterus rudimentär, Aplasia der li Fibula, 3-strahliger Fuß	
35 WERNER, A. o. Neugeb. Basler Frauen- Klinik (1952)			Amelie re unt	rechte Beckenhälfte fehlt	P ₆	großer Nabelbruch, re Hodensack unter- entwickelt, re Hoden nicht tastbar	
36 ZENTENOFFER, J. unverif., lebendes Kind 10.8.1961		Geburt aus Steislage	Amelie re unt (sirenoforme Monopodie)	a) re ein 3 cm langer Stumpf, der an seiner Kuppe eine hartige Hautabschließung auf- weist. b) Von den re Becken- knochen sind lediglich die Darmbeinschaufeln vorhanden.	P _{4a}	abnorme Lappung der re Lunge, Atresia ani et recti, hypoplastische Cystennieren, Fetallaplasie des Urogenitaltraktes, re Radiusaplasie, re Klumpfuß und Defekt des re Hals- marks, li Klumpfuß, Wirbelsäulen- anomalien	Kind starb 2 Std. nach der Geburt.

Verfasser	Fall, Geb.dat.	Besonderheiten	Extr.mißbildg.	Extremitätengürtel	Typ	weitere Mißbildungen	Tod, Ätiol.
IV. Amelie der linken unteren Extremität							
37 A R N O L D, J.	(1894)		Amelie li unt (sirenoide Monopodie)	li Beckenanteile fehlen, re sind als rudimentär entwickelt	F ₆	Am re Unterschenkel steht neben normal gebildetem Fuß ein weiter 2-strahliger Fuß. Myelocyste, Fehlen der LW, SW und CoW, Harnapparat und After fehlen.	
38 B R I T T E N, F E L D E R, H.	♀ 15 Monate alt (1936)	Vater ist Alkoholiker	Amelie li unt	a) völlig glatte Haut x5) Schema-Abb: Vom os ilium, os ischium und os pubis bestehen nur Rudimente.	F ₁₄	Dextrocardie, Os sacrum besteht aus nur 2 Segmenten. Os coccygis fehlt, Keilbildungen, Pisaren und Spalt- bildungen im Bereich der BWS und LWS.	
39 C E L A C H, W.	Geschlecht unbestimmbar (1942)	Geburt: mons VIII-IX, zuerst wurde der Damm geboren, der Kopf wurde per- foriert.	Amelie li unt	a) Bruchnach in der li Hüftgegend pr) li Beckenknochen nicht angelegt	F ₆	Meningomyelocele im Bereich der LWS, After verholzen, Mißbildungen des Urogenitaltraktes, Os sacrum besteht aus nur 2 Segmenten, Os coccygum fehlt. Spaltbildungen im Bereich der BWS und LWS	

Verfasser	Publ., Geb.-dat.	Bearbeiter	Extr.-sbildg.	Extraktengutachten	Typ	weitere Missbildungen	Tod, Aetiol.
40 H A L L A. alt. bei Bortum	Zwillinge 1. gesund 2. Mißbildung (1968)		Amelie li unt (sirenoide Monopodie)	rö)ndimentäre Becken an den Querfortsätzen von L ₅ , L ₆ und L ₇ hängend.	P ₃	Bauchwanddefekt, amphiotische Gelenke an re unt Extremität, Aplasie des Urogenital- systems, 6 HW, 10 HW mit 10 Rip- pen, LW und SW zusammen 8 Segmente, Colon sig- moideus endet blind, Anus nicht vorhanden.	
41 P F E S L E Y, C. J. Jr. 5 Jahre alt geb. März 1952			Amelie li unt Peroneale re unt	rö)Ro-Bild: Alle Becken- knochen sind angelegt. Acetabulum nicht sichtbar. Die Beckenwände streben caudalwärts auseinander. Der Ramus superior ossis ischii steht steil nach unten, der Ramus inferior ossis ischii verläuft horizontal. Das Foramen obturatorium ist in seiner Breite vergrößert und ansahnend rundlich geformt.	K	Fehlen eines Fingers an der re Hand.	
42 L O U S T A I O, P.	♀ Frühgeburt Fall 1 (1950)	Geburt aus Steiß- lage 5 Wochen vor des errechneten Termin.	Amelie li unt (sirenoide Monopodie)	rö)Ro-Bild und gr): li Beckenschäufel und li os ischium nicht verhänden, li nur ein runder und ein größerer, ansahnend viereckiger Knochenkern angelegt.	P _{3a}	Eventratie abdominis mit Ektopie der Leber und des Darms. Anomalien im Bereich der PWS und LWS, Teilaplasie des li Urogenitalsystems. Offener Ductus Botalli, unvollständige Lap- pung der li Lunge	Das Kind lebte nur wenige Minuten.

Verfasser	Fall, Geb.dat.	Besonderheiten	Extr.mibildg.	Extremitätengürtel	Typ	weitere Mibildungen	Tod, Autocl.
43 M A S S A R T, R.	♀ 16 Jahre alt (1908)	keine Besonderheiten	Amelie li unt	a) Fig. 1 und Fig. 2: abgerundeter Stumpf, glatte Haut. Am untersten Pol des Stumpfes ein kleiner, braun gefärbter Fleck. rß) Fig. 5: Alle Beckenknochen sind normal angelegt, die li Beckenhälfte ist etwas kleiner als die re. Ein ausgebildetes Acetabulum ist nicht vorhanden, nur eine angelegte Vertiefung am Vereinigungspunkt der drei Beckenknochen.	D ₁	Atetologie: keine Entwicklungsstörung, sondern kongenitale Lapstation. Der Pigmentfleck ist Spur der Aspiration.	
44 M A S S A R T, R.	♂ 10 1/2 Jahre alt Fall 2 (1915)		Amelie li unt	a) abgerundeter Stumpf, glatte Haut rß) Fig. 3, Fig. 4: Statt der li Beckenhälfte findet sich nur ein mit dem Os sacrum artikulierender, spanartiger Rest.	P ₅	Rhyssopädie. Ekzopie des li Testis.	Atetologie: Entwicklungsstillstand
45 M U L L E R, W.	♀ (1921)	Uterus bicornis der Mutter, Geburt vor spätestem Termin.	Amelie li unt	a) glatte Haut pr) Skisse (Zur Zeit der Geburt und nach 1 1/2 Jahren.): Die li Beckenhälfte fehlt vollständig.	P ₆	Gespaltene Lendenwirbel. rechtskonvexe Skoliose der LWS	Deformierung und Spaltung der LWS ist sekundär wegen Aplasie der li Beckenhälfte.
46 M I E L L E N D R, A.	♀ (1921)		Amelie li unt	a) glatte Haut rß) Fehlen des li os ilium	P ₂	Kleiner Bürsel am Ende des Steißbeins und li neben der Clitoris.	

Verfasser	Fall, Geb.dat.	Besonderheiten	Externsbildg.	Extrinsitengürtel	Typ weitere Missbildungen	Tod, Astiol.
<u>V. Amelle beider oberer Extremitäten</u>						
47 COCCHEI, U.	♀ 2 Tage alt Abb. 1150 (1952)		Amelle bd ob Phokomelie re unt	r0)RS-Bild: bd Scapula sind hypo- plastisch, Claviculae normal, re ist das Acromion stark ausge- zogen und nach cranial weisend. Cavitas glen- oidalis nicht angelegt.	B Fibulaplasie li unt	
48 DUHAMEL, B.	(1966)		Amelle bd ob	r0)RS-Bild: re Clavicula und Scapula mit abnorm gekrümmten Acromion vorhanden. li stark e-förmig gekrümmte Clavicula und Scapula mit Acromion vorhanden. Cavitas glenoidalis bde nicht sicher zu beurteilen.		
49 PLEMINIO, J.L.	♀ Patriaria E. 4 1/2 Jahre geb. 1948		Amelle bd ob	palpatrisch: In der Fossa glenoidalis leicht vor- stehendes Fettpolster. r0)RS-Bild: bde Clavicula und Scapula normal	bde Aplasie der Fibula, bde Pes equinovarus, bde luxatio coxae congenita, Skoliose	
50 FRANCILLON	(1952)	keine Besonder- heiten	Amelle bd ob	Schnittgürtel ist bde vorhanden, Subluxation des Acromioclaviculargelenkes	hochgradige Skoliose, ausgesprochene Lichte- füßigkeit (d.h. Arbeit- ten werden bevorzugt und geschickter mit dem li Fuß ausgeführt.)	
51 FRAETZ, CH.H. u.a.	(1961)		Amelle bd ob	a) Größchen r0)RS-Bild: Clavicula und Scapula mit Acromion und Gelenkfortsatz, der nach cranial seigt und an der Oberfläche zwei Forsprünge hat.	A ₁	Aetiologie: sporadische Abnormalität, nicht erblich.

Verfasser	Fell. Geb.dat.	Besonderheiten	Extr.mißbildg.	Extremitätengürtel	Typ weitere Mißbildungen	Tod, Ätiol.
52 G A I T S K E L, H.A. u.a.	♂ Frühgeburt (etwa mens VIII) Geb. 4.3.1902		Amelie bd ob	pr) Ab: Clavicula und Scapula vorhanden. Processus coracoideus besteht aus einem großen Vorsprung, der die Fortsetzung des Scapula-körpers aufwärts darstellt, gelenkig mit der Cavicula verbunden ist und dessen Spitze von Gelenkmorpel überzogen ist. Die Cavitas glenoidalis ist angedeutet am axillären Ende der Basis der Spina scapulae in Form eines schmalen Knochenbuckels mit kleiner Gelenkfläche. Das normale Acromioclaviculargelenk ist zum größten Teil überdeckt von einer Aponeurose.	C ₅	Kind starb 2 Tage alt.
53 G R O S C U R T H, C.H.	♀ (1956)		Amelie bd ob	a) Abb: am Schultergürtel etwa taubensgroße Stumpfe, darüber glatte Haut pr) Clavicula vorhanden. Scapula hypoplastisch, li ist mit der Cavitas glenoidalis ein etwa erbsengroßes, nach unten keilförmig auslaufendes Knorpel- bzw. Knochenstück synchondrotisch verbunden, re analoge Verbindnisse, Knorpel-Knochenstück ist nur kleiner als li	C ₆ Pannaplasie bis, bis Aplasie der Patella und Fibula, Synchondrose des Schulter-, Hüft- und Kniegelenks	

Vorfasser	Fall, Geb.dat.	Besonderheiten	Extr.-mibildg.	Extremitätendüritel	Typ	weitere Mibildungen	Tod. Aetiolo.
54 H A L L, C. B.	♀ 15 Monate alt Fall 1 (1962)	In 6.Schwanger- schaftsmonat dro- hende Fehlgeburt mit Blutung, Hyper- tonie und Albuminurie.	Amelie bd ob	a) Abb: merkbare Einsenkung der Haut r0)H0-Bild: Scapula mit Acromion bds vorhanden, bd Claviculae stehen steil nach oben und sind im lateralen Drittel abge- brochen. Dadurch entsteht ein breiter Spalt um Acromion der Scapula, so das keine getrennte Ver- bindung zustande kommt. Li ist eine Cavitas glen- oidalis angedeutet vor- handen.	C ₇		
55 H E L L E R, H. Heinrich B., 1 Jahr alt (1931)	♂ V. Fall, ♂ Heinrich B., 1 Jahr alt (1931)	Keine Besonder- heiten	Amelie bd ob Peromalie bd unt	a) nabelartiger, kreisrunder Bürrzel in der Schulterpfanne r0)H0-Bild: bds normale Clavicula und Scapula mit vorspringendes Acromion und Cavitas glenoidalis.		Teilengfektasien oberhalb des Halses, bds gerötete Nasen- spitze, Skoliose der HWS und LWS	
56 J U R G O L, P. u.a.	♂ Fall 1 Abb. 1, b 15.4.1961	Mutter hatte 1 normale Geburt (gesundes Kind) und 3 Frühgeburten. (1. Kind mit Syndak- tylie verstorben; 2. Kind verstorben; 3. Kind lebt.) Vor der Konzeption die- ser Schwangerschaft 3-monatige Amenorrhoe. Mene I-VI mehrfach geringe Blutungen für 1-2 Tage. Dro- hende Fehlgeburt Mene V, Mene VII kieselnblutige Symp- tome. Plazenta hatte große Membranreste.	Amelie bd ob Peromalie bd unt	r0)H0-Bild: li nach oben stehende Clavicula endet im äußeren Drittel wie abge- brochen. Scapula angelegt. Kein Acromion und kein Gelenkfortsatz mit Cavitas glenoidalis. Am oberen äußeren Winkel endet Scapula sackig.	C ₈	mehrere bis pfännig- stückgroße Hämangiome im Gesicht	

Verfasser	Fall, Geb.dat.	Besonderheiten	Extr.-missbildg.	Extremitätsgürtel	Typ	weitere Missbildungen	Tod, Aetiolo.
57 REDEMÉ, E.	♂ Neugeborenes (1939)	Die Eltern sind Cousin und Con- sine 1. Grades.	Amelie bd ob	a) Die Schulter fällt auf beiden Seiten bog- förmig ab, glatte Haut rö) RS-Bild: Clavicula und Scapula sind etwas nach lateral verlagert, . bd Claviculae sind stark a-förmig nach cranial gebogen. Scapulae sind bds hypoplastisch, Acromion bds normal ausgebildet. Über den Gelenkfortsatz und die Cavitas glenoidalis ist sich an Hand der Röntgenaufnahme nichts ausgesagen.	verdeckte mediane Unterkieferpalate des Unterkieferbogens war von einer doppelten eng- anliegenden Fabelschnur- schlinge fest zusammengesogen.		
58 SCHMARIÉ, WITSOCH, W.B.	♂ 28 Jahre alt (1899)		Amelie bd ob	a) als wenn die Hand des Chirurgen in den Schulter- gelenken exartikuliert hätte" rö) 2 Skizzen: bd Claviculae und Scapulae von normaler Größe und Form. Acromion und Gelenkfortsatz bds normal entwickelt. rö) RS-Bild: rs Clavicula gestreckt nach schräg außen verlaufend. Scapula hypoplastisch mit schmalem, langausgezogenem, schräg nach oben verlaufen- dem Acromion. Gelenkfortsatz und Cavitas glenoidalis sind nicht angelegt. li Clavicula in der Hälfte stark a-förmig nach cranial gebogen. Scapula hypoplast. mit schmalem, lang ausge- zogenem, steil nach oben verlaufendem Acromion. Gelenkfortsatz und Cavitas glenoidalis sind nicht angelegt.	Atlasis re Femur, re Fibula und bd Patellae. Coxa var. li. Teilplasia der li Fibula, re und li defor- mierter Fuß		
59 SCHÜTZENBERG, H.	♀, B.W. Frühgeburt Fall 1 1961	Das Kind ist illegitim. die Mutter ge- schieden. Ver- dacht eines kriminellen Aborts.	Amelie bd ob Phokomelie bd unt		Cystunieren Fehlbildungen der WS und des Beckens		

Verfasser	Fall, Geb. Dat.	Besonderheiten	Extr. mibildg.	Extrantitendurteil	Typ	weitere Mibildungen	Tod, Aetiolo.
60 STRAUSS, A.	Frühgeburt mons VIII (1928)		Amelie bd ob	a) Vorspringendes Schultergelenk, mehrere wulstige Falten über und unter dem Acromion. Re gleich ein Wulst eines Finger mit Nagelfalz. pr) re normale Clavicula, re Scapula ist mehr breit als lang. An Stelle des Processus coracoideus und der Cavitas glenoidalis hat sich ein runder Kopf ausgebildet, dessen Oberfläche durch eine Furche zweigeteilt ist. li Clavicula ist im lateralen Drittel etlicher nach hinten gebogen. Scapula normal groß, Processus coracoideus liegt der Unterseite der Clavicula fest an, Cavitas glenoidalis fehlt, margo superior und margo lateralis bilden daher einen "angulus lateralis".	Asymmetrie des Gesichts, Mikrogathie, Nervus vasculosus planus auf Nase und Oberlippe, Rückennarkenhänderungen (u.a. Verminderung der weissen Substanz)		
61 THOMAS, J.	♀ Fall 3 (1962)	Re-Sensibilisierung der Mutter. 1. Kind starb am Icterus gravis neonatorum. Während dieser Schwangerschaft war der Titertest im Coombs-Test von 1:4 auf 1:2048 angestiegen. Medikamente (Contergan) während der Schwangerschaft.	Amelie bd ob Phakomelie bd unt	r) 88-Bild, auf das nur li Schultergürtel sichtbar ist: Clavicula verläuft langgestreckt, Scapula ist stark hypoplastisch, Acromion ist schmal. Ein Gelenkfortsatz und eine Cavitas glenoidalis sind nicht ausgebildet.	M	bis Oberlipplaste, Beckenlinie re, Apisale der li Nebelarterie	intrauteriner Fruchtto

Verfasser	Fall, Geb.dat.	Besonderheiten	Extr.misbildg.	Extremitätengehalt	Typ	weitere Missbildungen	Tod, Aetiolog.
62 TSCHEPNI = SCHOPP	19 Tage alt Fall 1 (1894)		Amelie bd ob Extremelle bd unt	pr)Scapula bds vorhanden, an Stelle der Cavitas glenoidalis ist eine kugelförmige, von Knorpel bedeckte Masse ausgebildet.	A ₃		
63 WALLENSTEIN, P.	8 Tage alt (1899)		Amelie bd ob Phokomelie bd unt	a) In Höhe der 3. Rippe findet sich links eine kleine, trichterförmige, blind endende Haut-einziehung. r8)Clavicula normal verlaufend, li kräftiger entwickelt als re. Scapula mit Acromion und Cavitas glenoidalis bds vorhanden, Scapula li kräftiger als re.	A	Hernia inguinalis, deformierte Ohren, Ftosis des Oberlides, platte Nase, Pterygiumbildung re, Aetiologie: re Oberkiefer und Gaumen stärker entwickelt als li. An Rücken, Schultern und Oberschenkeln 0,5-1,0 cm lange Haare.	Kind starb 8 Tage alt an Darmkarzinh und Tetanus neonatorum. Aetiologie: Entwicklungsstörung, verminderter Wachstumsenergie.
64 W F I L S.	♂ junger Erwachsener (1940)		Amelie bd ob	a) r8)r8-bild (Abb 2): bds Clavicula und Scapula mit Acromion, Gelenkfortsatz und Cavitas glenoidalis völlig normal ausgebildet.	A		Aetiologie: Segmentanomalie, wahrscheinlich endogen.
VI. Amelie beider unteren Extremitäten							
65 ASCO - ZINBERGER, W.	♂ (1951)	keine Besonderheiten	Amelie bd unt	a) bds kleine Grübchen r8) bds on ilium hypoplastisch, Acetabulum nur angedeutet, steller Ramus superior ossis pubis	2	Leistenboden li	Kind starb 6 Monate alt an interkurrentem Infekt. Aetiologie: pränatale Mangelernährung

Vc. faaser	Fall, Geb.dat.	Besonderheiten	Extr. bildg.	Extrastärkungst.	Typ	weitere Mibildungen	Tod, Aetiolo.
66 G A M E R E R	♀ Mersch. (1937)		Amalie bd unt	a) Hauteinschiebung an beiden Hüften b) Beckenknochen normal	(D)	Zungenanomalie, Unterkiefergipfel	Kind starb 5 Wochen alt an Erstickung.
67 P O S T E R, G.	♀ 5 Jahre alt (1926)	keine Besonderheiten	Amalie bd unt	a) bds pfirsichengroße Hautwarzen röHR-bild: alle Beckenknochen vorhanden, bds Acetabulum nicht ausgebildet. Die Beckenwände streben caudalewärts auseinander. Der Ramus superior ossis ischii steht steil nach unten. Der Ramus inferior ossis ischii verläuft horizontal. Das Foramen obturatorium ist stark verbreitert und re rundlich, li oval mit von innen oben nach außen unten verlaufender Längsachse.	R		
68 P R A N T Z, Ch.H.	(1961) u.4.		Amalie bd unt	a) Größchen an der seitlichen Beckenwand. röHR-bild: alle Beckenknochen sind angelegt, Acetabulum nicht sicher zu beurteilen. Die Beckenwände streben caudalewärts auseinander. Der Ramus superior ossis ischii bds steht steil nach unten, der Ramus inferior ossis ischii verläuft horizontal. Das Foramen obturatorium ist runder als normal gestaltet und insgesamt vergrößert.	R		Aetiologie: sporadische Abnormalität, nicht erblich.

Verfasser	Fall, Geb.dat.	Besonderheiten	Extr.misbildg.	Extremitätengürtel	Typ weitere Misbildungen	Tod, Ätiol.
69 HALL, G.B.	♀ 10 Jahre Fall 2 (1962)	Die Mutter hatte im 5.Schwanger- schaftsmonat hohes Fieber bei einer influenzähnlichen Erkrankung.	Amelie bd unt terminale, Hemimelie bd ob	a) Abb: li ist eine kleine Knospe vorhanden, re ist die Haut eingezogen r3)RB-bild: alle Becken- knochen sind angelegt, die Darmschleimhäute sind deformiert. In der Acetabularregion ist der Knochen Schatten unscharf. Ramus superior ossis ischii steht steil nach unten. Ramus inferior ossis ischia wirksam horizontal. Foramen obturatorium ist vergrößert und runder gestaltet.	x	
70 HARR	♂ 5 1/2 Jahre 22.10.1953	keine Besonder- heiten	Amelie bd unt Peroneale bd ob	a) Abb: bds kleine gestielte Ausstülpungen aus Haut und Fettgewebe. An Stelle des Acetabulum führt man nur eine leicht- te Furche, die mit dem Rand der Gelenkgrube zusammenhängt. Der untere Teil des Beckens erscheint flach.	hoher Gaumen	
71 HEDENSTEDT, 3.	Totgeburt Fall 2 (1944)	Kurs vor der Geburt wurde ein Myom in der Cervixregion festgestellt. Diagnose der Missbildung vor der Geburt durch RM-Aufnahme.	Amelie bd unt Peroneale bd ob	a) bds warzenähnliche, erba- große Geschwulst r3)RB-bild: Alle Beckenknochen sind angelegt.		Ätiologie: durch primäre keimzonale bedingte Ent- wicklungs- hemmung

Verfasser	Pall., Geb.dat.	Besonderheiten	Extr.misbildg.	Extr.mittelsbildg.	Typ	weitere Mißbildungen	Tod, Ätiologie
72 K A U P M A N N, H.J.	♀ M. S. 2 Tage alt (1964)		Amelie bd unt	re) 38-Bild: bds Os ischium infolge mangelnden Zuges nach unten etwas hochgeschlagen prolabiert, bds os pubis nicht erkennbar.	21		
73 W I C H A M K I N A,	♂ (1928)	Geburt aus Steißlage	Amelie bd unt Peroneelle bd ob	a) Abb: bds Hirnenformige Hautanhänge, li mit Nagelbildung. re) 38-Bild: alle Becken- Knochen angelegt, Acetabulum nicht vorhanden. Die Beckenwände streben caudalwärts auseinander. Der Ramus superior ossis ischii bds steht steil nach unten, der Ramus inferior ossis ischii verläuft horizontal. Das Foramen obturatum ist rundlich gestaltet und insgesamt vergrößert.	2	sackartige Hautausstülpung am Hinterkopf, Hemangiom in der Schläfengegend, Entwicklungsanomalien des Scrotums und des Penis, ungenügende Entwicklung des Ohrknorpels	
74 H E I N D T, R.	♀ Knechtb. 2.4.1940		Amelie bd unt	a) An Stelle bd unt Extr. findet sich je eine kirschgroße, weiche, von runzliger Haut überzogene Knospe mit einem tief eingesenkten Ringgraben außen herum. re) 36-Bild: Die Darmbeinschaufeln sind relativ klein, re noch ausgeprägter als li. Bd Acetabula sind nur angedeutet. Die Rami superiores der Sitzbeine stehen steil, dadurch erscheint das Becken nach unten zu weit offen und das Foramen obturatum ist rundlicher gestaltet und insgesamt vergrößert.	22		Kind starb 25 Tage alt an Kaugenentzündung.

Verfasser	Besonderheiten	Extr.-mibildg.	Extrazitierungstext	Typ	weitere Mibildungen	Tod. Aetiol.
75 ROSENTHAL, H. (1909)	Mutter leidet seit Jahren an Gelenkrheumatismus. Dieser Geburt gingen 9 normale Geburten und ein Abort mens II voraus. Geburt aus Steißlage.	Amelie bd unt Perometrie bd ob	a) Abb: Warzenförmige, kugelige Gebilde in der Hüftgegend.	der 3. Lebenswoche trat ein Hautausschlag auf, der als Pemphigus syphiliticus diagnostiziert wurde.	Kind starb 1/2 Jahr alt an einer Ernährungsstörung. Aetiologie: Strangbildung des Amnions, Verdacht des kausalsamen Zusammenhangs mit Duse.	
76 SLINGENBERG, B. 1905	Mutter heiratete ihren Vetter. 9 Schwangerschaften, davon 4., 5. und 6. Fehlgeburten, 2 Kinder starben früh. 3 Kinder sind gesund.	Amelie bd unt Perometrie bd ob	a) Abb: Das Becken endet bds in konischen Stümpfen, an deren Enden eine kleine Einsenkung besteht. Hierin ruht links ein basell-nußgroßer, rechts ein bohrengroßer, gestielter Appendix. rö)RO-Bild: Alle Beckenknochen sind angelegt. Die Darmbeinschaufeln sind hypoplastisch. Die Beckenwände streben caudwärts auseinander. Der Ramus superior ossis ischii bds steht steil nach unten. Dadurch ist das Foramen obturatum vergrößert und runder Gestalt.	Exstose am Genuen, voluminöse Clitoris	8 Monate alt an einer Pneumonie	
77 Sjöström, E. 16.8.1955	Bei 1. Schwangerschaft Nephropathia gravidarum, nach der 1. Geb. leichte Endometritis. Mens I der 2. Schw. für 2-3 Tage Rhinitis und Fieber. Mens III nachmalige Fieber-Eruptionen und einen tastb. Lymphknoten in der re Axille. Geburt aus Steißlage.	Amelie bd unt Perometrie re ob Perometrie li ob	a) An Stelle der unt Extremitäten kleine Gewebeknoten. Alle Beckenmochen sind normal angelegt.	Hypopadie, angeborener Leistenbruch bds	Kind starb 6 Monate alt nach einer Tracheobronchitis und Gastroenteritis an einer Hyperthermie. Aetiologie: Grippeinfekt in der 4. Schwangerschaftswoche.	

Vorfasser	Path. Geb. dat.	Besonderheiten	Extr.-mifbildg.	Extravagationsgürtel	Typ	weitere Mifbildg. von	Ursach.
VII. Amelie einer oberen und einer unteren Extremität							
70 P O M E R A N C E, H. H. (1949) und S O I F E R, H.		Impfung gegen "small-pox" 14 Tage vor der letzten Menstruation.	Amelie li ob Amelie re unt 1-Zeh-Phokomalie li unt Paromalie re ob	Schaltgürtel: a) An der li Schulter ist ein kleiner "Knopf" zu sehen. rö) BG-Bild: normale Clavicula und nor- male Scapula mit Acromion und Gelenkfort- satz für Cavitas glenoi- dalis. Beckengürtel: a) An der re Hüfte hängt ein haselnußgroßes, weiches Gewebstück. rö) BG-Bild: Alle Becken- knochen sind normal ange- legt. Acetabulum nicht sicher zu beurteilen. Die Beckenwände streben caudalwärts auseinander. Der Ramus superior ossis ischii bds steht steil nach unten. Das Foramen obturatum ist erheblich ver- größert und rundlich gestaltet.	A	Kind hatte häufig hohe Fieber unge- klärter Ursache, es starb mit 5 1/2 Wochen an erstem Fieber- schub.	
79 S I E M A N N, P. O. (1965)		In der Frühschwem- gerschaft wurde bei der Mutter ein Heilverfahren wegen Gelenktriebs- Phokomalie tunlich durchgeführt. Bei der Geburt ging auffallend viel Fruchtwasser ab.	Amelie li ob Amelie li unt Phokomalie re ob Phokomalie re unt	Schultergürtel: a) kleine, knospenartige Vorwölbung rö) BG-Bild: Clavicula gestreckt, schräg nach cranial verlaufend, Scap- ula hypoplastisch mit lang ausgesogenem Acromion. Gelenkfortsatz und Cavitas glenoidalis nicht angelegt. Beckengürtel: a) knospenartiger Vorprung rö) Beckenknochen ließen sich auf dem RG-Bild nicht beurteilen.	B	Krtase des Magens, 2. Lebenssteg nach schnell- atigem Krtre- chen und erhöh- ter Temperatur von 40° C.	

Verfasser	Fall, Geb.dat.	Besonderheiten	Extr.m.Bildg.	Extr.mitteldgürtel	Typ weitere Missbildungen	Tod, Aetiol.
VIII. Amelie dreier Extremitäten						
BO COCO & A. G. u.a.	Fall IV Fig. 11, 12, 13. 3. Januar, 2 Tage alt aus Hospital (1955)	Bei der Mutter wurde sens I Skelett und Urogenital- system geröntg. Bandscheiben- hernie dfr LWS.	Amelie bd ob Amelie re unt Phokomelie li unt	Schultergürtel: r8)H8-Bild: Clavicula erst bds wie abgebro- chen. Scapula bds vor- handen. Beckengürtel: r8)H8-Bild: alle Becken- knochen sind angelegt. Os ischium bds steiler als gewöhnlich nach cau- dal stehend, dadurch halbbugeliges Foramen obturatum. Weitere Aussagen wegen schlechter Abb. der Röntgen- aufnahmen nicht möglich.	C10	Aetiologie: Röntgenstrahlung
81 HASTINGS, Ch. ♂ 9.4.1924			Amelie bd ob Amelie re unt Phokomelie li unt	Schultergürtel: palpatrisch und Abb: bds Clavicula und Scapula mit Acromion vorhanden, Caritas glenoidalis fehlt Beckengürtel: palpatrisch: re kein Acetabulum vorhanden		Kind starb 6 Monate alt an Lungenentzündung.
82 KRUCE = MEYER, L. (1955)	Geburt aus Steiflage		Amelie bd unt Amelie li ob Phokomelie re ob	Schultergürtel: pr)Scapula und Clavicula bds gut entwickelt Beckengürtel: pr) alle Beckenknochen angelegt, Becken- schaufel ist re schmäler als li, Acetabulum bds vor- handen	Skoliose der Wirbelsäule, Hydrocephalus internus D ₇	Kind starb 2 Monate alt an Pneumonie.

Verfasser	Fall, Geb.dat.	Besonderheiten	Extr.-mibild.	Extremitätengürtel	Typ weitere Mibildungen	Tod, Autol.
83 LERBOULLEZ, ROVELACQUE c: EVRARD	♀ 11 Tage alt Fall 1 1934	Amelle b. ob. Amelle li unt. 1-Zeh-Phocomelie re unt.	Amelle b. ob. a) glatte Haut 1-Zeh-Phocomelie re unt.	Shouldergürtel: a) glatte Haut ro) HB-Bild und pr) Sitzes: Clavicula und Scapula vorhanden, der obere äußere Winkel der Scapula ist nach oben gezogen, statt der Cavitas glenoidialis findet sich ein knorpeliges Tuberculum, das der Scapula breitbasig aufsitzt. Re ist ein rudimentäres Acromion vorhanden, li ebenfalls.	A ₃	Das Kind starb 20 Wochen alt an bronchopulmonalem, otitischem und renalem Prozeß.
				Beckengürtel: a) An der li Hüfte sitzt durch eine Furche abgetrennt ein Fleischprotop. ro) HB-Bild und pr) Alle Beckenknochen sind angelegt, statt des Acetabulum findet sich ein erbgroßes, knöchernes Tuberculum. Röntgenologisch fällt auf, daß die Beckenränder aufwärts auseinanderstreben, das Os ischium bds steil nach unten steht und das Foramen obturatum rundlich gestaltet ist.		

Verfasser	Publ. Geb.dat.	Besonderheiten	Extr.-mishldg.	Extremitätengürtel	Typ weitere Mishbildungen	Tod, Aetiol.
84 MEUNIER, E.	♀ 1.3.1896	keine Besonderheiten	Amelie bd ob Amelie li unt Phakomelie re unt	Schultergürtel: a) Abt. Die Haut über dem stumpfen Schulter ist nabelartig eingesogen, li ausgeprägter als re. pr) Fig. 11, Fig 12 Clavicula und Scapula mit Acromion und Gelenkfortsatz normal ausgebildet. Statt der Cavitas glenoidale findet man ein Tuberculum glenoidale. Beckengürtel: a) muskulöser Stumpf mit eingezogener Narbe	Kind stirbt 2 Monate alt an Bronchopneumonie. Aetiologie: („Versehen“ der Mütter) Entwicklungstillstand des ZNS und des Ernährungszentrums der Extremitäten.	
II. Amelie aller vier Extremitäten						
85 CATESA R. P. T.	♂ (1889)		Amelie aller 4 Extr.	Schultergürtel: palp. und Abt.: Fehlen des gesamten Schultergürtels, keine Scapulae, keine Claviculae Beckengürtel: kein Acetabulum vorhanden	Aetiolgie: „Versehen“ der Mütter	
86 CHOLMOCOROP, Totgeburt	S. . (1898)		Amelie aller 4 Extr.	Schultergürtel: a) aus dem Schulterniveau hervorragendes Acromion, Haut glatt pr) Acromion ist lang ausgezogen. An Stelle der Cavitas glenoidale liegt eine Protuberanz. Beckengürtel: a) Rumpf verjüngt sich nach unten und endet in einer Abwundung. pr) Alle Beckenknochen normal ausgelegt. Acetabulum fehlt völlig.	Leistenhöden re	Aetiolgie: endogene Ursachen

Verfasser	Fall, geb. J.	Besonderheiten	Extr.misbildg.	Extremitätengürtel	Typ	weitere Misbildungen	Tod, Ätiol.
87 DELMARTO, A. u.a.	♀ (1955)	keine Besonderheiten	Amelie aller 4 Extr.	Scultergürtel: rS)R8-Bild: Clavicula und Scapula vorhanden. (Weitere Aussagen sind an Hand des R8-Bildes nicht möglich.) Beckengürtel: a) re angedeutetes Weichteil- rodiment an der Hüfte rS)R8-Bild: alle Beckenknochen angelegt, keine Knöchernen Extr.rudimente. Die Becken- wände streben caudalwärts auseinander. Os ischium steht bds steil nach unten. Da- durch Foramen obturatum stark vergrößert und rundlich gestaltet.			
88 DRENNER, G.B. u.a.	♀ 2. Fall (1965)	Mutter hatte im 1. Trimester der Schwangerschaft Messern, im 6. Monat drohenden Abort. Geburt aus Steißlage	Amelie aller 4 Extr.	Scultergürtel: rS)R8-Bild: bds Clavicula und Scapula vorhanden, Acromion und Cavitas glenoidialis nicht sicher zu beurteilen. Beckengürtel: a) an beiden Hüften warzen- artige Gebilde aus Weich- teilen rS)R8-Bild: alle Becken- knochen angelegt, Aceto- bulum nicht sicher zu beurteilen. Beckenwände streben caudalwärts aus- einander. Os ischium steht bds steil nach unten. Foramen obtura- tum ist vergrößert.			

Verfasser	Fall, Geb.dat.	Besonderheiten	Extr.mißstülg.	Extr.mitstüngütel	777 weitere Mißbildungen	Tod, Aetiol.
89 GRASSI, E.	♀ 20.5.1908	Geburt aus Steißlage	Aselle aller 4 Extr.	Schultergürtel: a) Abb: kein Anhang palp.: Clavicula normal, beide Scapulae asymmetrisch geneigt, Coracoid-Apophyse vorhanden. Beckengürtel: a) bds ein leicht eingesenkter, brustwarzenähnlicher Vor- sprung.		
90 GRAVELLY, H.	♀ (1889)	Geburt aus Steißlage	totale Aselle	Schultergürtel: a) in der Schultergegend bds eine leichte, narben- artige Einziehung. palp.: Clavicula und Scapula mit Acromion vorhanden, keine Caritas glenoidalis. Beckengürtel: a) bds bütselartige Hautausstülpungen an der Hüfte. palp.: Kein Acetabulum		Kind starb 1 Monat alt. Ätiologie: "versehen" der Mutter
91 ILBERG, G.	♀ 8 cm lg. Embryo, mons III (1937)	Während der Schwangerschaft Endometritis der Mutter.	Aselle aller 4 Extr.	Schultergürtel: a) kleine Erhebung in der Schultergegend pr/bds Clavicula und Scapula normal angelegt Beckengürtel: a) weicher Vorsprung in der Hüftegegend pr/alle Beckenknochen sind normal angelegt. Acetabulum fehlt.		(9)

Vorfasser	Fall, Geb.dat.	Besonderheiten	Extr.-n.Bildg.	Extremitätengürtel	Typ	weitere Missbildungen	Tod, Ätiol.
92 ILLIEMANN - LARSEN, G.	♂ Neugeb. 17.1.1954	Geburt aus Steißlage	Asellie aller 4 Extr.	Schultergürtel: rö)rd-Bild: bd Claviculae gestreckt verlaufend, bd Scapulae hypoplastisch mit ausgezogener, schräg nach cranial stehendem Acromion. Ob ein Gelenk- fortsatz mit Cavitas glenoidalis angelegt ist, ist nicht deutlich sicht- bar. Beckengürtel: a) Abh: an beiden Hüften kleine Hautknospen rö)rd-Bild: alle Becken- knochen angelegt		Kind starb 3 Monate alt an inter- currentem, hoch- förmigen Infekt.	
93 POIDEVIN, L.O.S.	♂ Neugeb. Fall: Nr. 2269 (1953)	Mutter hatte mit 17 Jahren rheumatisches Pie- tar, während ihrer jetzigen 1. Schwem- gerschaft dyspnoi- sche Beschwerden. Systolisches Herz- geräusch. Zwangsgeburt eines toten Kindes.	Asellie aller 4 Extr.	Schultergürtel: prsp. und rö)rd-Bild: bds Clavicula stark s-förmig nach cra- nial gebogen, bds Scapula mit normal aussehendem Acromion. Cavitas glenoi- dalis ist auf der kleinen Hö-aufnahme nicht zu beurteilen. Beckengürtel: a) an der li Hüfte ist ein kleiner Hautknopf, re ein Grübchen prsp. und rö)rd-Bild: Os ischium fehlt auf der re Seite. Li Os ischium steht nach unten aus. Acetabulum bds nicht vorhanden.	(D)	Zwerchfeldefekt li. Magen-Darmtrakt nach li verlagert, Herz nach re, intervertebralar- septumdefekt, Septum primum-Fenster, offener Ductus Botalli, atypische Milz und hypoplastische Nebenniere, stenosierter Aorta, Leistenhernie bds	genetische Faktoren und mütterliche Umwelteinflüsse auf Grund der Armut.

Verfasser	Fall, Geb.dat.	Besonderheiten	Extr.mißbildg.	Extremitätengürtel	Typ weitere Mißbildungen	Tod, aetiolog.
94 P O T T E R, E. L.	Fig. 594 (1962)		Amelie aller 4 Extr.	Schultergürtel unproportional klein Becken unproportional klein	Hydrocephalus	
95 R A N K E, H.	(1880)	keine Besonderheiten	totale Amelie	Schultergürtel: a) Schultergelenk durch Fettpolster abgerundet, 11 deutlicher als 12 ein 5 mm langes Grübchen, das von der Rückseite des Acromions zur Spina scapulae verläuft. pr)Clavicula und Scapula normal ausgebildet. Beckengürtel: a) abgerundete Fettpolster mit trichterförmiger Einsenkung, in die eine warzenartige Hautmasse eingesenkt ist. pr)alle Beckenknochen normal angelegt	D ₁	Kind starb 6 Monate alt an Blasenau- schlag.
96 W I E D E R M A N N, H.R.	♀ Wengeb. Chr. A. Abb. 6 1967	illegales Kind einer 35-jähr. Mutter, bei der in den ersten Schwangerschafts- wochen Röntgenaufnahmen des Magen-Darm- trakts gemacht wur- den.	Amelie aller 4 Extr.	Schultergürtel: Scapulahypoplasie Beckengürtel: a) Weichteiltümel, Hypoplasie des Os ilium, Apasie des Os ischium und Os pubis.	Kammerseptumdefekt, Mikthyrogenese, Agenesie der 11 Niere, Analatresie	

T A B E L L E I V

A M E L I E N

bei

A C A R D I E R N

aus der Literatur

Verfasser	Acardius	Extremitätengürtel	weitere Missbildungen
<u>1. Amelie der linken oberen Extremität</u>			
Ebner, K. zit.nach R.Gerlach	Acardius acephalus (Pall 1)	Amelie li ob a) Hypoplasie der li Clavicula	Extremität re ob mit Strahlmangel, Strahlmangel bd Füße
	Acardius amorphus	Amelie li ob a) Aplasie des li Schultergürtels	Hypoplasie des re Unterarms mit Aplasie der Handwurzel, Hypoplasie bd Femora und Aplasie der Unterschenkel- knochen und des Fußskeletts
Graetz, H. zit.nach R.Gerlach			
Gruber, Gg. B. (1921)	Hemicardius	Amelie li ob	Phokomelie re ob,
	pseudoacephalus (Pall 3)	a) Aplasie der li Clavicula und Scapula	Aplasie der re Clavicula und Scapula, Anomalie des Kreuzbeins, Steiß- beins und der Lendenwirbel, Teilaplasie der li Becken- hälfte, Hypoplasie der li unt Extr., Polydaktylie des li Fußes

Verfasser	Acardius	Extremitätengürtel	weitere Mißbildungen
Gruber, Gg. B. (1921)	Holocardius amorphus pseudo- acephalus (2. Fall)	Amelie li ob a) li Scapula vorhanden	Peromelie re ob, Aplasie der re Scapula, hypoplastische Verbindung bd Fußskelette
<u>II. Amelie der rechten oberen Extremität</u>			
Gerlach, R. (1938)	Holocardius pseudoacephalus (Fall 1)	Amelie re ob a) der re Scapula fehlt der Gelenkfortsatz mit der Fossa glenoi- dalis.	Ektromelie li ob, Asacrie des Beckens, Aplasie der Patella und Gelenk- spalten an Hüfte und Knie, Strahlmangel auf der lateralen Seite mit Klumpfußverbildung
Hunziger, H: zit.nach R.Gerlach	Hemicardius acephalus	Amelie re ob a) Schultergürtel vorhanden	Asacrie, Aplasie der Patellae, Klumpfüße, Perochirus, partieller Riesenwuchs des Daumens, Syndaktylie der übrigen Finger
René, H. zit.nach R.Gerlach	Acardius amorphus (Fall 2)	Amelie re ob a) Aplasie bd Clavicu- lae und der re Sca- pula	Hypoplasie der li Scapula und des li Humerus

Verfasser	Acardius	Extremitätengürtel	weitere Mißbildungen
Schwalbe, E. zit.nach R. Gerlach	Hemicardius pseudoacephalus (Fall 1, S. 136)	Amelie re ob a) Hypoplasie der re Clavicula und Scapula	Hypoplasie der li Handwurzel mit Strahlmangel, Hypoplasie bd Fußwurzeln mit Strahlmangel
III. Amelie beider oberer Extremitäten			
Bauereisen, A. (1906)	Acardius acephalus	Amelie bd ob a) Aplasie des Schultergürtels	Hypoplasie der Metatarsalia und Phalangen
Cagnetto, F. (1940)	Acardius	Amelie bd ob a) Aplasie des Schultergürtels	
Fischer, W. (1921)	Acardius acephalus	Amelie bd ob a) Aplasie des Schultergürtels	Klumpfuß Strahlmangel an bd Füßen
Genth, K.-Ph. zit.nach R. Gerlach	Acardius acephalus	Amelie bd ob a) Aplasie des Schultergürtels	Klumpfüße, Strahlmangel an bd Füßen
Gerlach, R. (1938)	Hemicardius pseudoamorphus (Fall 3)	Amelie bd ob a) Aplasie bd Claviculae und der li Scapula, re hypoplast. Scapula	Asacrie, typisches Sirenenbecken und sirenoide Verwachsung der unt Extr.

Verfasser	Acardius	Extremitätengürtel	weitere Missbildungen
Grögler (1931)	Holoacardius abrachius (Fall 6)	Amelie bd ob a) Aplasie des Schultergürtels	
V. Guérard, H.-A. zit.nach R. Gerlach	Acardius acephalus bipus	Amelie bd ob a) Aplasie des Schultergürtels	Hypoplasie bd Fußgelenke
Heijl, C. zit.nach R. Gerlach (1913)	Acardius acephalus (Fall 5)	Amelie bd ob a) Aplasie des Schultergürtels	Hypoplasie und Strahlmangel des li Fußskeletts, Klumpfüße
Heijl, C. zit.nach R. Gerlach (1913)	Acardius acephalus (Fall 1)	Amelie bd ob a) nur vereinzelte Kno- chenstückchen, die keine Ähnlichkeit mit dem Skelett haben	Hypoplasie des Beckens, Hypoplasie des re Femurs, der re Tibia und re Fibula, Aplasie der li Tibia und li Fibula, Aplasie bd Fußskelette
Horwitz, I. zit.nach R. Gerlach	Holoacardius paracephalus cyclops	Amelie bd ob a) Aplasie des Schultergürtels	Strahlmangel bd Füße
Knap, J. (1901)	Acardius paracephalus	Amelie bd ob a) Hypoplasie bd Clavi- culae und Scapulae	lateral Strahlmangel des re Fußes, Klumpfüße

Verfasser	Acardius	Extremitätengürtel	weitere Mißbildungen
Konopacki, M. (1910)	Acardius acephalus	Amelie bd ob a) Aplasie des Schultergürtels	Strahlmangel an bd Mittelfußknochen
Opitz, E. (1908)	1 Acardius unter eineiigen Drillingen	Amelie bd ob a) Aplasie des Schultergürtels	Rumpf und unt Extr. annähernd normal entwickelt. Der Acardi- er lag mit einem Drilling in einem gemeinsamen Amnion- sack. Der 3. Drilling hatte einen Amnionsack für sich. Alle waren von einem Chorion umschlossen.
Opitz, E. (1923)	1 Acardius bei monoamniotischen Drillingen	Amelie bd ob a) Aplasie des Schultergürtels	gemeinsamer unterer Extremitätenstummel
Orth zit.nach R. Gerlach	Acardius amorphus (Fall 1)	Amelie bd ob a) Aplasie des Schultergürtels	Asasie und Hypoplasie des Beckens, Aplasie eines Femurs, Hypoplasie und Strahl- mangel der Fußwurzel
Schubert, G. (1908)	Acardius	Amelie bd ob a) Aplasie des Schultergürtels	Spaltbecken, Hypoplasie der Mittelfuß- und Gelenkknochen

Verfasser	Acardius	Extremitätengürtel	weitere Mißbildungen
Schwalbe, E. zit. nach R. Gerlach	Holoacardius acephalus (Fall 4, S. 140)	Amelie bd ob a) Aplasie des Schultergürtels	Hypoplasie und Strahlmangel beider Fußwurzeln
Schwalbe, E. zit. nach R. Gerlach	Holoacardius pseudoscephalus (Fall 5, S. 143)	Amelie bd ob a) Aplasie des Schultergürtels	Hypoplasie des Femurs, der Unterschenkelknochen, der re Fußwurzel und des li Fußskeletts
IV. Amelie beider oberer und einer unteren Extremität			
Gruber, Gg. B. (1921)	Holoacardius amorphus (1. Fall)	Amelie bd ob a) Aplasie des Schultergürtels Amelie li unt b) Beckengürtel vor- handen	Hypoplasie des re Femurs, Aplasie der re Tibia und re Fibula, Hypoplasie des re Fußskeletts
Heijl, C. (1913)	Acardius amorphus (Fall 3)	Amelie bd ob a) Aplasie des Schultergürtels Monopus b) Hypoplasie des Beckens	Asacrie, Hypoplasie der Fußwurzel

Verfasser	Acardius	Extremitätengürtel	weitere Mißbildungen
Keck, R. E. (1930)	Acardius	Amelie bd ob a) bds dysplastische Claviculae, Aplasia bd Scapulae Amelie li unt b) Becken besteht nur aus 2 Beckenschaufeln	Organe der Brust- und Bauch- höhle fehlen fast voll- ständig.
V. Mikulicz - Radecki, F. (1937)	Acardius amorphus	Amelie bd ob a) Aplasia des Schultergürtels Amelie einer unt Extr. b) Hypoplasie der Becken- hälfte	
Orth zit.nach H. Gerlach	Acardius amorphus (Fall 2)	Amelie bd ob a) Aplasia des Schultergürtels Amelie einer unt Extr. b) Hypoplasie der Beckenhälfte	Asacrie, Aplasia des Fußskeletts der anderen unt Extr.

Verfasser	Acardius	Extremitätengürtel	weitere Missbildungen
<u>V. Amelie aller vier Extremitäten</u>			
Heijl, C. (1913)	Acardius amorphus (Fall 2)	Amelie aller 4 Extr. a) Aplasie des Schulter- und b) Beckengürtels	
Lehmann, O. zit.nach R. Gerlach	Acardius amorphus	Amelie aller 4 Extr. a) Aplasie des Schultergürtels b) Darmbeinschaukel vorhanden	
Müller, E. (1881)	Acardius amorphus (II. Fall)	Amelie aller 4 Extr. a) Aplasie bd Claviculae, hypoplastische Scapula, re noch kleiner als li b) Aplasie des Beckens	am Ende der WS liegt ein kleiner runder Knorpel (Bedeutung unbekannt)
Renz, H. zit.nach R. Gerlach	Acardius amorphus (Fall 1)	Amelie aller 4 Extr. a) Aplasie des Schultergürtels b) Hypoplasie des Beckengürtels	
Schwartz, A.	Holocardius amorphus	Amelie aller 4 Extr. a) Aplasie bd Claviculae, Hypoplasie bd Scapulae b) Hypoplasie und Ascrie des Beckens	

VII. L I T E R A T U R V E R Z E I C H N I S

- Alter, H.: Über angeborene Mißbildungen der oberen Extremität und ihre erbbiologische Bedeutung.
Inaug. Diss. Heidelberg 1938
- Arco - Zinneberg, M.: Ein Fall von Amelie der unteren Extremitäten. Inaug. Diss. München 1951
- Arnett, J. C.: Ektromelia: Case presentation.
W. Va. med. J. 47, 328-330, 1951
- Bain, Beath, M. M. and Flint: Sirenomelie and monomelie with renal agenesis and amnion nodosum.
Arch. Dis. Childh. 35, 250 ff, 1960
- Ball, M.: Sur un cas d'ektromelie chez l'homme.
Bull. Soc. Anthropol. de Paris S. 136-139, 1878
- Barkmann, F. J. u.a.: A case of congenital absence of the right leg. J. Amer. med. Ass. 96, 441, 1931
- Bauer, K. H. und Bode, W.: Erbpathologie der Stützgewebe beim Menschen, in Handbuch der Erbbiologie des Menschen
Bd III Hg. Just, Springer-Verlag Berlin 1940
- Bauereisen, A.: Über Acardius. Arch. Gynäk. 77, 557-580, 1906
- Becker, P. E.: Humangenetik Bd II
Georg Thieme Verlag Stgt 1964
- Bender, Friedel: Über einen Fall von Amelie.
Inaug. Diss. München 1928
- Bertram, G.: Zur Kenntnis der Mißbildung am unteren Ende der Wirbelsäule. Inaug. Diss. Göttingen 1954
- Beyer, Bruno: Bericht über einen Amelus und einen Anencephalus mit Adhäsionen an der Placenta unter besonderer Berücksichtigung der durch diese Mißbildung verursachten Geburtskomplikationen. Inaug. Diss. Halle 1913

- Birch - Jensen, Arne: Congenital Deformities of the Upper
Extremities. Munksgaard, Kopenhagen 1949
- Bizarro, A. H.: Congenital absence of an upper and lower limb.
Lancet 1, 898-899, 1936
- Blaaw: zit. nach M E U N I E R, H.
- Blume, Werner: Beiträge zur Kenntnis der Anatomie des Mißbil-
dungsbeckens. Morph. Jb. 76, 626 ff, 1935
- Böhmig, R.: Sirenoider Monopus. Verh. dtsch. path. Ges. 31.Tag.
II. Teil Tübingen Sept.1938, s. 300-306
- Bonitz, K.-H.: Behandlung schwerer Extremitäten-Mißbildungen.
Münch. med. Wschr. 2, 91-96, 1967
- Bose, S. K.: Congenital Absence of Arm and Leg in a Boy.
Indian J. Pediat. 5, 25, 1938
- Brachold, H.: Armlose Kinder lernen ganzheitlich schreiben.
Versuch an der Sonderschule für Körperbehinderte
(Annastift Hannover). Rehabilitation 2, 72-80, 1963
- Brandt: Ein Fall von angeborenem Defekt der Extremitäten.
Virchows Arch. path. Anat. 87, 195, 1882
- Breitenfelder, Heinrich: Über einen Fall von kongenitalem
Defekt einer unteren Extremität und der dazugehöri-
gen Beckenhälfte. Z. orthop. Chir. 64, 370, 1936
- Broman: Normale und abnorme Entwicklung des Menschen.
Bergmann-Verlag, Wiesbaden 1911
- Caesar, R. T.: Case of Amelus or Limbless Monster.
Brit. med. J. p. 525, 1889

Cagnetto, F.: Di un mostro umano acefalo-acardiaco.

Ber. Gyn. 42, 455, 1941

Camerer: Zur Kasuistik der angeborenen Glieddefekte . Ein Fall
von cruraler Amelie. Kinderärztl.Prax.8, 11-14, 1937

Candela, R. B., G. F. Bover, J. C. Ferrer, R. P.-M. Iranzo:
estudio citogenético de un caso di ausencia
completa congénita de los cuatro miembros (amelia).
Med. esp. 56, 10, 1966

Cholmogoroff, S.: Ein Fall von Amelus.

Zbl. Gynäk. 12, 819, 1888

Claudot: Note sur un cas de monstruosité par absence d'un des
membres supérieurs et difformité de l'autre.
J. Anat. (Paris) s. 207-217, 1874

Cocchi, U.: Erbschäden mit Knochenveränderungen.

in Lb. der Röntgendiagnostik, Hsg. Schinz, Baensch,
Friedl, Uhlinger, Thieme-Verlag Stuttgart 1952

Cocozza, Guiseppe e Tiso, Ennio: Contributo Clinico-casistico
sulle embriopatie malformative.

Pediatria (Napoli) 63, 822-844, 1955

Courtois, J., Lelievre, Brière: Une variété rare de malformation
congénitale chez un fœtus à terme.

Gynéc. et obstét. 45, 122, 1946

Degenhardt, K.: Über ontogenetische Grundlagen der Extremitäten-
mißbildungen. Inaug. Diss. Bonn 1945

Delmanto, A.: Un caso de ectromelia com Ausência Completa de
todos os Membros. Publ.med. (S.Paulo) 25, 63-65, 1955

Dresher, C. S. et A. Macdonell: Total Amelia.

J. Bone Jt Surg. 47 (A), 511-516, Apr. 1965

Duhamel, Bernard: Morphogenèse pathologique. Paris 1966

- Dupuytren: zit. nach M e u n i e r, H.
- Eckhardt, Dr. Hellmut: Körperliche Mißbildungen. Bd. 6
Thieme-Verlag, Leipzig 1940
- Fischer, Walther: Demonstration eines Acardius.
Verh. dtsh. path. Ges. Jena 1921, S. 168
- Fleming, J. L.: Bilateral agenesis of upper extremities.
Henry Ford Hosp. Med. Bull. 4 (2), 81-86, June 1956
- Förster, A.: Die Mißbildungen des Menschen. Jena 1861
- Foster, G.: Complete absence of both Legs - congenital.
J. Bone Jt Surg. 13, 154, 1931
- Frädrich, Günther: Zur Frage der Peromelie.
Beitr. path. anat. 103, 616, 1939
- Francillon, Max, René: Linksfüßigkeit bei brachialer Amelie.
Schweiz. Arch. Neurol. Psychiat. 70, 160-162, 1952
- Frantz, Ch. H., O'Rahilly, R.: Congenital skeletal limb
deficiencies. J. Bone Jt Surg. 43 A, 1202-1224, 1961
- Franzmeier, Kl.: Über Mißbildungen der unteren Gliedmaßen und
ihre orthop. Behandlung (kasuistischer Beitrag).
Inaug. Diss. Berlin 1962
- Freire - Maia, N., A. Quelce - Salgado, K. A. Koehler:
Hereditary bone aplasias and hypoplasias of the
upper extremities. Acta genet. (Basel) 9, 33 ff, 1959
- Fritzsche, F.: Über eine sirenoide Mißbildung mit Hinweis auf
Anomalien der Gesichtsmißbildungen.
Zbl. allg. path. Anat. 94, 170-177,
30. Sept. 1955

- Füngling, E.: Beitrag zur Kenntnis der kombinierten Mißbildung eines lateralen Bauchbruchs mit einseitigem unteren Gliedmaßenmangel und Wirbelsäulenskoliose.
Inaug. Diss. Göttingen 1940
- Gaitskell, u.a.: A case of congenital deficiency of both upper limbs. *Lancet* p. 1495, 28. Mai 1904
- Gandolfi, M., P. L. Guerzoni: Agenesia della ossa del baccino.
Chir. Organi Mov. 53, 329-340, 1964
- Gerlach, R.: Zur Kenntnis der acardialen Mißbildungen.
Inaug. Diss. Göttingen 1938
- Gingras, G., Mongeau u.a.: Congenital anomalies of the limbs.
Canad. med. Ass. J. 91, 67-73, 1964
- Gourdon: Anatomie du vivant: Désarticulation congénitale de l'épaule gauche. Arrêt de développement du membre supérieur droit. *Presse Med.* 10, 193-194, 3. Febr. 1923
- Grashey, R.: Atlas typischer Röntgenbilder.
Urban-Verlag 1954/55
- Grassi, Ernesto: Di un caso di amelia completa.
Ann. Ostet. Gynec. 31, 553-560, 1909
- Gravely: Case of Amelus or limbless monster.
Brit. med. J. p. 1289, 1889
- Grögler: Über einige seltene Mißbildungen.
Virchows Arch. path. Anat. 289, 430
- Groscurth, C. H.: Der sogenannte angeborene Femurdefekt, ein Beitrag zur Kenntnis der hypoplastischen Gliedmaßenbildungen. *Beitr. path. Anat.* 101, 167 ff, 1938
- Grosser: Über die Ursachen nicht erbbedingter Mißbildungen.
Münch. med. Wschr. 48, 1866, 1938

- Gruber, Gg. B.: Hypoplasie, Mikromelie, Phokomelie, Amelie, Peromelie. in Schwalbes "Morphologie der Mißbildungen" III, G. Fischer, Jena 1937
- Gruber, Gg. B.: Über Wesen und Abgrenzung amniogener Mißbildungen. Verh. dtsh. path. Ges., 31. Tagung, Stuttgart und Tübingen 1938, S.228
- Gruber, Gg. B.: Über einige Akardier. Beitr. path. Anat. 69, 517-531, 1921
- Hall, C. B., Brooks M. B., Dennis J. F.: Congenital Skeletal deficiencies of the extremities. Classification and fundamentals of treatment. J. Amer. med. Ass. 181, 590-599, 1962
- Happe, E.: Zum Problem der kongenitalen Mißbildungen. Inaug. Diss. Münster 1962
- Hare: Case of a Boy, aged five years and a half, born without legs, and with each arm only about two inches in length. Trans. path. Soc. Lond. 10/308-310, 1859
- Hastings, Charles: Description of a Monster, in whom the upper extremities were entirely wanting. Trans. med.-chir. Soc. Edinb. 2, 39-41, 1826
- Hedenstedt, Sture: Zwei Fälle von totaler Amelie. Acta obstet. gynec. scand. 24, 271-277, 1944
- Hensley, C. D. Jr.: The use of bilateral Canadian type hip-disarticulation prosthesis for congenital absence of both lower extremities. J. Bone Jt Surg. 41, A (3), 417-421, April 1959
- Heer, H.: Über die Natur von Mangelbildungen an den menschlichen Gliedmaßen. Inaug. Diss. Göttingen 1940

- Heijl, Carl: Weitere Untersuchungen über akardiale Mißgeburten.
Frankfurt. Z. Path. 13, 411-433, 1913
- Hellner, H.: Untersuchungen über die amniogene Entstehung der
Gliedermaßenmißbildungen.
Langenbecks Arch. klin. Chir. 172, 133-225, 1932
- Hepp, O.: Die Häufung der angeborenen Defektmißbildungen der
oberen Extremitäten in der Bundesrepublik Deutsch-
land. Med. Klin. 57, 419, 1962
- Hetzenecker, R.: Zur Ätiologie der Amelie und Peramelie.
Inaug. Diss. Würzburg 1952
- Hill, A.: Congenital defect of abdominal wall with spontaneous
rupture in utero (also complete absence of left arm).
Guy's Hosp. Rep. 96, 93-96, 1947
- Höftmann: Angeborenes Fehlen beider Beine.
Verh. dtsch. Ges. Chir. 18. Congr. 1889 II. Teil s. 267
und Langenbecks klin. Chir. 39, 650
- Höhn, Willy: Erblich bedingte Gliedermaßenmißbildung bei
Haustieren und beim Menschen unter besonderer
Berücksichtigung von Amelie und Peramelie.
Inaug. Diss. Hannover 1942
- Hück: zit. bei M e u n i e r, H.
- Hulke, J. W.: Case of complete absence of both the upper limbs
and of etc. Lancet Vol. II, 783, 1876
- Hutchinson, J.: Portrait of a case of congenital absence of
both upper extremities.
Trans. path. Soc. Lond. 17, 435-436, 1866
- Ibener, E.: Ein Fall von Pero- und Amelie.
Münch. med. Abhandlungen 1. Reihe, 5. Heft und
Ztbl. allg. Path. path. Anat. 3, 882, 1892

- Ilberg, G.: Monopus, Defekt in Becken und vorderer Bauchwand und Vorfall der Unterleibsorgane.
Z. Geburtsh. Gynäk. 115, 463, 1937
- Ilberg, G.: Fötus ohne Arme und Beine (Amelos). Zusammenstellung von Beobachtungen über Amelie.
Z. Geburtsh. Gynäk. 114, 174-184, 1937
- Illemann - Larsen, G. : Et Tilfaelde af komplet Ameli.
Ugeskr. Laeg. 116, 928, 1954
- Isenflamm, H. F.: zit bei M e u n i e r, H.
- James, J. I. et al.: Congenital abnormalities of the limbs.
Practitioner 191, 159-172, Aug. 1963
- Jentschura, G., Marquardt, E., Rudel, E. M.:
Behandlung und Versorgung bei Fehlbildungen und Amputationen der oberen Extremität.
Thieme-Verlag Stuttgart 1963
- Jurczok, F. und Schollmeyer, R.: Zur Frage des gehäuften Auftretens von Extremitätenmißbildungen bei Neugeborenen.
Geburtsh. und Frauenheilk. 22, 400-421, Mai 1962
- Kanzki - Bacos: Ein Fall von Amelie.
Münch. med. Wschr. 30, 38 : 1640, 1903
- Kaufmann, H. J.: Röntgenbefunde am kindlichen Becken bei angeborenen Skelettaffektionen und chromosomalen Aberrationen. Thieme-Verlag Stuttgart 1964
- Keck, R.: Über einen Fall von Holoacardius abrachius monopus.
Inaug. Diss. München 1930
- Kenzie, M. C., D. S.: The clinical application of externally powered artificial arms.
J. Bone Jt Surg. 47 B, 399-410, Aug. 1965

- Kiewe, L.: Anamnestische Erhebungen bei angeborenen Deformitäten und Krankheiten.
Zschr.orthop.Chir. 59, 305-334, 345-376, 481-512, 1933
- Killingsworth, P. W. and Engledown, R.: Congenital Absence of the Four Extremities.
Amer. J. Dis. Child. 63, 914-918, Mai 1942
- Kirstein, Richard: Betrachtungen zum Vorkommen von Amelie und Peramelie. Inaug. Diss. Göttingen 1935
- Klaussner, F.: Über Mißbildungen der menschlichen Gliedmaßen und ihre Entstehungsweise. J.B. Bergmann, Wiesbaden 1900
- Klein, R.: An experimental prosthesis for lower extremity amelia.
Med. J. Aust. 1, 476-478, 28. März 1964
- Knap, J.: Een Acardiacus met bijbehoorende placenta.
Bericht in Mschr. Geburtsh. Gynäk. Bd.XIII, 1901, S.813
- Konopacki, M.: Acardius acephalus beim Menschen.
Ztbl. allg. Path. path. Anat. 21, 772-777, 1910
- Koppány: Mißgeburt mit Bauchspalte, Zwerchfellhernie und fehlender unterer Extremität.
Ztbl. Gynäk. 37, 2185, 1936
- Krückemeyer, K.: Über Anomalien des Extremitätenskeletts.
(Ein Beitrag zur Kenntniß der Amelie.)
Ztbl. allg. Path. path. Anat. 93, 262, 31. März 1955
- Küster, H.: Intrauterine Amputation des Oberschenkels mit Verschuß von Harnröhre und Mastdarm.
Ztsch. Geburtsh. Gynäk. 73, 554
- Larranaga: Demonstration einer Mißgeburt.
Ber. Gyn. 5, 388, 1924

- Laser, E.: Mißbildungen langer Röhrenknochen. Amelie, Phokomelie, Peromelie und Mikromelie.
Inaug. Diss. Leipzig 1959
- v. Leonowa - v. Lange, O.: Zur pathologischen Entwicklung des ZNS. Ein Fall von Amelie (Amputatio spontanea).
Arch. Psychiat. Nervenkr. 43, 1218 ff, 1908
- Lereboullet, Hovelacque et Evrard: De L'Amelie.
Arch. Méd. Enf. 40, 617-635, 1937
- Levy, J. L.: Girl born without legs and without arms.
Report of a case.
Sth. med. J. (Bgham, Ala.) 34, 1085, oct. 1941
- Linschmann, A., Schulz, P.: Die prothetische Versorgung einer Amelie beider Beine.
Beitr. Orthop. Traum. 8, 817-824, 1961
- Löhnberg und Duncker: Zwei Fälle von angeborener, schwerster Defektbildung sämtlicher Extremitäten.
Festschr. z. Feier d. 10-jähr. Bestehens d. Akad. f. prakt. Med. in Köln. Marcus und Weber, Bonn 1915
- Loustalot, P.: Über Mißbildungen des caudalen Körperendes.
Ein Beitrag zur Frage der sirenoiden Fehlbildungen.
Acta anat. (Basel) 9, 366, 1950
- Lukjanow, G. N.: Ein Fall von Amelia totalis.
Z. Anat. und Entwicklungsgesch. 93, 645, 1930
- Maas, Hans-Wilhelm: Über zwei seltene Mißbildungen,
1. Thorakopagus, 2. Hemimelie.
Inaug. Diss. Frankfurt/Main 1950
- M'Lauglin: Case of Child born without limbs.
Med. Tms (Lond.) 28, 604, 1853
- Maggioni: Apropos 5 cases of severe congenital malformations of the limbs. Osped. maggiore 60, 719-735, Aug. 1965

- Makar, N.: Un caso di deformita congenite insolite e anomalie genito-urinarie. Urologia (Treviso) 21, 62-63, 20. Febr. 1954
- Marquardt, E.: Angeborene Gliedmaßenfehlbildungen, ihre prothetische Versorgung im Säuglings- und Kindesalter. Praxis 54, 1271-1276, 1965
- Marquardt, E.: Spezielle Fürsorge für Körperbehinderte beim Fehlen von Gliedmaßen. Öff. Gesundh.-Dienst 25, 411-418, Sept. 1963
- Massart, R.: Absences congénitales du membre inférieur. Arch. Franco-Belges de chir. p. 205, 1924
- Messner: Über die Veränderungen des Nervensystems bei Defektmißbildungen der Gliedmaßen. J. Psychol. Neurol. (Lpz) 12, 239 ff, 1909 und 18, 74 ff, 1912
- Meunier, H.: Amélie. Description du type et considerations pathogéniques au sujet d'un cas nouveau. Nouv. Iconogr. Salpêtr. 10, 15-30, 1897
- v. Mikulicz - Radecki, F.: Mißbildungen des Kindes und Geburtsverlauf. Dtsch. med. Wschr. 34, 1288-1289, 1937
- Michaelson, E.: Klinische Beobachtungen von 3 Kindern mit multiplen Mißbildungen des Bewegungsapparates. Inaug. Diss. Kiel 1952
- Moudry: Demonstration eines Falles von Monopodie. Zbl. Chir. S. 36, 1930
- Müller, Ernst: Beitrag zur Casuistik der menschlichen Mißgeburten. Arch. Gynäk. 17, 298, 1881

- Müller, Walther: Über die Beziehungen zwischen intrauterinen Wirbelsäulenverbiegungen und Defektbildungen am Wirbelkörper. Arch. orthop. Unfall-Chir. 20, 345
München, Nikolaus: Über einen Fall vom Pseudosirenenbildung.
Inaug. Diss. Marburg 1933
- Naud, G., B. Fougerat et Nguyen BA Trung: A propos de deux nouvelles observations d'ectromélie.
J. Méd. Bordeaux 8, 1107-1114, 1964
- Nichamkina: Ein seltener Fall von angeborener Mißbildung der Extremitäten. Mschr. Kinderheilk. 38, 193-201, 1928
- Nikolajew und Dergatschew: Ein Fall von seltener kombinierter Mißbildung. Z. Kinderheilk. 44, 406, 1927
- Norman, A. P.: Congenital Abnormalities in Infancy.
Blackwell Scientific Publications 1963
- Oertel, O.: Amelie bei Zwillingen.
Mschr. Kinderheilk. 110, 481-484, November 1962
- Opfer, F.: Über einen Fall von totalem Defekt der oberen Extremität. Dtsch. Wschr. S. 1085, 1892
- Opitz, E.: Demonstration. Zbl. Gynäk. S. 1378, 1908
- Otto: zit. nach M e u n i e r, H.
- Peters, Hanns H.: Drei Fälle von Mißbildung.
Inaug. Diss. Bonn 1954
- Pires de Lima: A propos d'un nouveau cas d'ectromélie.
Ann. Anat. path. 10, 830-832, 1933
- Pfeiffer - Kosenow: Zur Frage einer exogenen Verursachung von schweren Extremitätenmißbildungen.
Münch. med. Wschr. 104, 68-74, 12. Januar 1962

- Poidevin, L. O. S.: Amelia. Review of the Literature and Report of a case.
J. Obstet. Gynaec. Brit. Emp. 60, 922-925, 1953
- Pomerance, H.H. und Soifer, Hyman: Amelia, Review of Literature and Report of case.
J. Pediat. 34, 465-469, April 1949
- Potter, Edith L.: Pathology of the Fetus and Infant.
Year Book Medical Publishers 2 nd Edition, 1962
- Price, M. D.: Baby without arms or legs, brief history with Photograph. zit. nach A r n e t t, J. C.
- Püschel, E.: Die Amelie in der Lebensbewährung, dargestellt an Thomas Schweicker (1540-1602)
Dtsch. med. Wschr. 88, 1402-1404, 1963
- Putschar: Spezielle Pathologie des Beckens.
in Handbuch der spez. path. Anat. u. Histol.
Hsg. D. Lubarsch, F. Henke, R. Rössle, Bd 9, Teil 4
J. Springer-Verlag, Berlin, 1939
- Rainer, Adolf: Zur Frage der Arenie.
Beitr. path. Anat. 87, 437, 1931
- Ranke, H.: Bemerkungen über ein 5 Monate altes Kind mit angeborenem Mangel aller Gliedmaßen.
Virchows path. Anat. 82, 360, 1880
- Redenz, E.: Über doppelseitige Aplasie der freien oberen Gliedmaßen (brachiale Amelie).
Z. Geburtsh. Gynäk. 118, 442-447, 1939
- Rheindt, R.: Amelie der unteren Extremitäten.
Z. Geburtsh. Gynäk. 122, 278-284, 1941
- Rieländer, A.: Kongenitales Fehlen des linken Beins und Hüftbeins. Zbl. Gynäk. 330-332, 1921

- Rosenhaupt: Lebende Amelosmißbildung, zugleich ein Beitrag zu ihrer Aetiologie.
Arch. Kinderheilk. S. 101, 1909
- Rothe: Abbildungen und Radiogramme eines Amelus.
Zbl. Gynäk. S. 1517, 1904
- Rudolphi: zit. nach M e u n i e r, H.
- Saxtroph: Gesammelte Schriften von Thiel Kopenhagen 1803, I.
zit. nach I l b e r g, G.
- Sedillot: Sur un cas singulier de monstrosité par absence d'un des membres superieurs et conformat. extraord. de l'autre.
Bericht in Virchows Arch. path. Anat. S. 299, 1874
- Sievers, G.: Klinisch-statistische Studien zu aktuellen Mißbildungsproblemen.
Arzneimittel-Forsch. 14, 605-655, 1964
- Sievers, G.: Zur Frage der Häufigkeit angeborener Mißbildungen.
Med. Kl. 44, 1761-1768, 29. Oktober 1965
- Simpson, D. C.: A system of powered prostheses for severe bilateral upper limb deficiency.
J. Bone Jt. Surg. 47 (B), 442-447, August 1965
- Sitzmann, F. C.: Amelie mit viszeralen Mißbildungen.
Ärzt. Forsch. 17, 413-417, 10. August 1963
- Sjöstedt, J. E.: Amelia totalis (a case report).
Riv. Ostet. Ginec. 12 (4), 173-179, April 1957
- Slingenberg, Bodo: Mißbildungen von Extremitäten.
Virchows Arch. path. Anat. 193, 1, 1908
- de Souza - Fontes, J.R.: Ein lebender Knabe mit angeborenem Mangel der Glieder.
Virchows Arch. path. Anat. 71, 107, 1877

- Stollberg: Thalidomidfälle. Inaug. Diss. Bonn 1963
- Strauss, A.: Ein Fall von angeborenem, völligem Fehlen beider Oberextremitäten.
J. Psychol. Neurol. (Lpz.) 36, 75-80, März 1928
- Stünzi - Züst, B.: Zur Frage der Mißbildungen des caudalen Körperendes.
Arch. Klaus-Stift. Vererb.-Forsch. 22, 45, 1947
- Sulamaa, M., Ryoppy, S.: Congenital malformation of the extremities. Ber. Gyn. 82, 176, 1963
- Scheer, G.: Ein Fall von Totalmangel der oberen Extremitäten bei einem Neugeborenen.
Inaug. Diss. Düsseldorf 1940
- Schliephake, Ferdinand: Über pathologische Beckenformen beim Foetus. Arch. Gynäk. 20, 435, 1882
- Schmariewitsch, N. B.: Ein seltener Fall eines angeborenen totalen Fehlens der beiden oberen Extremitäten, Perophokomelie, Syndaktylie.
Z. orthop. Chir. 48, 254-262, 1927
- Schmid, August: Über einen Fall von kongenitaler Mißbildung mit Bauchbruch und Defekt des rechten Arms.
Inaug. Diss. München 1923
- Schneck: zit. nach M e u n i e r, H.
- Schoedel, J.: Einseitige Bildungsfehler der Brustwandung und der entsprechenden oberen Gliedmaßen.
Jb. Kinderheilk. Berlin, S. 11-28, 1902
- Schönenberg, H.: Über Mißbildungen der Extremitäten.
S. Karger, Basel, New York 1962

- Schönenberg, H.: Über die derzeitig gehäuft auftretenden Reduktionsfehlbildungen der Extremitäten.
Msch. Kinderheilk. 110, 529-534, 1962
- Schubert, G.: Demonstration eines Acardius.
Zbl. Gynäk. 32, 828, 1908
- Schwarz, H.: Kombination von Mißbildungen bei Totgeburten.
Inaug. Diss. Münster 1958
- Schwarzweiler, F.: Ein Beitrag zur Genese und Systematik der Gliedmaßenmißbildungen.
Arch. orthop. Unfall-Chir. 39, 400, 1939
- Thalhammer, O.: "Mißbildung" Vorschlag zu einer neuen Nomenklatur. Arch. Kinderhk. 145, 100, 1952
- Thomas, J.: Thalidomid. Zbl. Gynäk. 84, 1633-1646, 1962
- Thomsen, W.: Ein Fußkünstler unserer Tage.
Z. orthop. Unfall-Chir. 68, 82-101, 1938
- Töndury, G.: Beitrag zur Kenntnis der Fehlbildungen mit Defekten am hinteren Körperende.
Z. Anat. Entwickl.-Gesch. 110, 322-343, 1939
- Tolle, Hildegard: Beitrag zur Frage der Amelie bzw. rudimentären Peromelie.
Inaug. Diss. Göttingen 1942
- Tschernischoff: zit. nach M e s s n e r
- Tünke, Wilhelm: Vergleichende Untersuchungen über die Häufigkeit angeborener menschlicher Mißbildungen (Habilitationsschrift).
Gustav Fischer-Verlag Stuttgart 1965

- Uhlig, H.: Mißbildung und Abtreibung.
Arch. Kinderheilk. 153, 255-262, 1956
- Vaidya, D. R.: Amelia. Indian med. Gaz. 74, 286-287, May 1939
- Wacek, A.: Schwangerschaft und Geburt bei einem Fall von idiopathischer kongenitaler Amelie.
Zbl. Gynäk. 86, 1025-1032, 18. Juli 1964
- Wallenstein, Felix: Ein Fall von angeborenem totalen Defekt der beiden oberen Extremitäten (Abrachius) und partiellem Defekt der unteren Extremitäten.
Bln. klin. Wschr. 36, 390, 1899
- Wanner: Querlage und Mißbildung der Frucht bei einer Erstgebärenden. Ref. Zbl. Gynäk. 33, 611
- Weicker, H. und Hungerland, H.: Thalidomid - Embryopathie:
1. Vorkommen inner- und außerhalb Deutschlands,
2. Ergebnisse individueller anamnestischer Erhebungen in den Einzugsgebieten der Univ.Ki.-Kl. Bonn, Köln, Münster, Düsseldorf.
Dtsch. med. Wschr. 87, 992, 1962
- Weil, S.: Die angeborenen Erkrankungen der Schultergegend und des Schultergelenkes.
in G. Homann u. Mitarb. "Handbuch der Orthopädie"
Bd. III, Stuttgart 1959
- Weinstein, S. und Sersen, E. A.: Phantoms in cases of congenital absence of limbs.
Neurology (Minneap.) 11, 905, 1961
- Werthemann, A.: Allgemeine und spezielle Probleme betreffend die Analyse der Gründe von Mißbildungen i.b. Thalidomid- und Aminopterin-Schäden.
Schweiz. med. Wschr. 93, 223-227, 2. Februar 1963

- Werthemann, A.: Die Entwicklungsstörungen der Extremitäten.
in Hdbch der spez. path. Anatomie und Histologie
Bd. IX Hsg. Lubarsch, Henke, Rössle, Uehlinger
J. Springer-Verlag, Berlin 1952
- Wiedemann, H. R.: Klinische Bemerkungen zur pharmakogenen
Teratogenese. Teratogenesis, Symposion der
Schweizerischen Akademie der med. Wissenschaften.
26./27. Oktober 1963 in Basel.
- Wiedemann, H. R.: Hinweis auf eine derzeitige Häufung hypo-
und aplastischer Fehlbildungen der Gliedmaßen.
Med. Welt (Sttgt.) 37, 1863-1866, 16. September 1961
- Wiedemann, H. R. und Aeissen, K.: Zur Frage der derzeitigen
Häufung von Gliedmaßen-Fehlbildungen. .
Med. Wschr. 15, 816-818, Dezember 1961
- Zeitlhofer, J.: Zum Erscheinungsbild der sireniformen
Monopodie.
Zbl. allg. Path. path. Anat. 103/78, 273-279, 1962

Herrn Prof. Dr. H. Weicker danke ich herzlich für die Überlassung des Themas und die Anregungen bei der Anfertigung der Arbeit.

Mein Dank gilt auch den Direktoren und Chefärzten der besuchten Kliniken, die mir freundlicherweise Einsicht in ihr Krankengut gewährten.

Lebenslauf

22. November 1942 geboren in Komotau als 2. Tochter des
Dipl. Ing. Otto Aldag und seiner Ehefrau
Hermine geb. Schünemann
- Mai 1945 Ausweisung aus dem Sudetenland und Rückkehr
in die Heimat meiner Eltern nach Hessen
- Ostern 1949 Einschulung in die Volksschule
- Ostern 1953 Aufnahme in die Marienschule Fulda,
Realgymnasium für Mädchen
- Herbst 1956 Übersiedlung der Familie nach Warburg/Westf.
und Umschulung in die Albert-Schweitzer-Schule
zu Hofgeismar
- Ostern 1962 Reifeprüfung im mathematisch-naturwissenschaft-
lichen Zweig des Realgymnasiums Hofgeismar
- SS 1962 und
WS 1962/63 Immatrikulation an der Philipps-Universität
in Marburg für die Fächer Mathematik und Sport
- SS 1963 Beginn des Medizinstudiums
an der Marburger Universität
- Februar 1964 Umzug meiner Eltern nach Hagen
- April 1964 Naturwissenschaftliche Vorprüfung in Marburg
- Oktober 1965 Ärztliche Vorprüfung in Marburg
- WS 1965/66 Fortführung des Medizinstudiums an der
Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität
in Bonn
11. Februar 1969 Medizinisches Staatsexamen in Bonn

